



# Résilience familiale et maladies chroniques rares de l'enfant : étude exploratoire auprès de 39 familles françaises

Murielle Villani

## ► To cite this version:

Murielle Villani. Résilience familiale et maladies chroniques rares de l'enfant : étude exploratoire auprès de 39 familles françaises. Psychologie. Université René Descartes - Paris V, 2014. Français. NNT : 2014PA05H110 . tel-01170073

**HAL Id: tel-01170073**

**<https://theses.hal.science/tel-01170073>**

Submitted on 1 Jul 2015

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université Paris Descartes - Institut de Psychologie  
Ecole Doctorale « Cognition, Comportement, Conduites humaines » - ED 261  
Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé - EA4057

# Résilience familiale et maladies chroniques rares de l'enfant : étude exploratoire auprès de 39 familles françaises.

## Thèse de Psychologie

Pour l'obtention du grade de Docteur de l'Université Paris Descartes  
Présentée et soutenue publiquement par Murielle Villani le 14 novembre 2014

Thèse dirigée par le Professeur Catherine Bungener  
et co-dirigée par le Professeur Sébastien Montel

## Jury

Pr. Nathalie Nader-Grosbois, Université catholique de Louvain, Rapporteur.  
Pr. Fabienne Lemétayer, Université de Lorraine, Rapporteur.  
Pr. Christian Réveillère, Université François Rabelais, Tours, Président du Jury.  
Pr. Catherine Bungener, Université Paris Descartes, Directrice.  
Pr. Sébastien Montel, Université Vincennes Saint-Denis, Co-directeur.

*Au Lion et à ses frères*

# Remerciements

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude à ma directrice de thèse, Madame Catherine Bungener, Professeur des Universités, Laboratoire de Psychopathologie et de Processus de Santé, Université Paris Descartes, pour son encadrement attentif et précis, sa grande disponibilité, son optimisme et sa patience.

Je remercie vivement mon co-directeur de thèse, Monsieur Sébastien Montel, Professeur des Universités, Laboratoire LPN, Université Paris 8, pour son intérêt de longue date pour mes recherches et ses conseils avisés en matière d'orientation, de méthodologie et de statistiques.

Je voudrais également remercier ici les rapporteurs de cette thèse, Madame Nathalie Nader-Grosbois, Professeur des Universités, Université Catholique de Louvain, Belgique, et Madame Fabienne Le Métayer, Professeur des Universités, Université de Lorraine, pour l'intérêt qu'elles ont porté à mon travail.

J'associe à ces remerciements Monsieur Christian Reveillere, Professeur des Universités, Université François Rabelais, Tours, qui a accepté d'examiner et d'évaluer mon travail.

Je désire en outre grandement remercier les associations de soutien des maladies rares et le centre de référence qui m'ont apporté une aide aussi enthousiaste qu'indispensable.

J'adresse des remerciements tout particuliers aux familles qui se sont rendues disponibles, malgré leurs contraintes, pour participer à ma recherche. Je salue leur courage quotidien, l'accueil chaleureux qu'elles m'ont réservé, et leur souhaite de tout cœur d'être portées par des vents favorables.

Je tiens à exprimer ma gratitude aux auteurs étrangers qui m'ont autorisée à traduire et utiliser leurs outils et également à remercier les Professeurs et collègues chercheurs de mon Université, ainsi que les membres et le personnel de l'Ecole Doctorale, pour l'ambiance stimulante et l'esprit de partage qu'ils ont su créer.



Enfin, je tiens à remercier les figures de mon intimité qui m'ont soutenue pendant la longue préparation de cette thèse, en particulier mon compagnon pour sa solidité à toute épreuve et son regard aimant sur mon travail, mon père pour sa relecture attentive de Professeur et son indéfectible confiance en moi, ma mère pour sa généreuse disponibilité, ma sœur et mon frère pour notre indissoluble lien fraternel, qui me donne souvent courage, mes amis et mes proches, avec une mention spéciale à Madame Caroline Civalleri, pour avoir inspiré mes choix.

A tous ceux que je viens de nommer, merci.

# Table des matières

<b>Table des matières des schémas</b>	<b>7</b>
<b>Table des matières des tableaux</b>	<b>8</b>
<b>Introduction</b>	<b>10</b>
<b>1. Revue de la littérature</b>	<b>13</b>
1.1 <i>La notion de résilience en sciences humaines et en psychologie</i>	13
1.2 <i>Le concept de résilience individuelle en psychologie</i>	14
1.2.1. Quelques définitions	14
1.2.2. Les méthodes d'évaluation de la résilience individuelle	16
1.2.3. Les facteurs de protection de la résilience individuelle	18
1.3 <i>La résilience familiale</i>	20
1.3.1. Résilience individuelle et résilience du « système » familial	20
1.3.2. Différents modèles pour approcher la résilience familiale	24
1.3.3. La résilience familiale assistée ou accompagnée	37
1.4 <i>La résilience familiale face à la maladie chronique rare d'un enfant</i>	38
1.4.1. Un risque significatif pour la famille	38
1.4.2. Analyse des processus en jeu	50
<b>2. Contexte de l'étude, objectifs et hypothèses</b>	<b>65</b>
2.1 <i>Contexte de l'étude</i>	65
2.2 <i>Objectifs</i>	67
2.3 <i>Hypothèses de recherche</i>	68
2.3.1. Hypothèse méthodologique	68
2.2.2. Hypothèses cliniques	68
<b>3. Méthodologie</b>	<b>74</b>
3.1 <i>Population</i>	74
3.2 <i>Procédure</i>	76

3.2.1. Procédure générale	76
3.2.2. Procédure complémentaire	80
3.3. <i>Outils</i>	80
3.3.1. Outils utilisés dans le cadre de la procédure générale	82
3.3.2. Outils utilisés dans le cadre de la procédure complémentaire	93
3.3.3. Les différentes passations	94
3.4. <i>Analyse des données</i>	95
3.5. <i>Précautions éthiques</i>	96
<b>4. Résultats</b>	<b>98</b>
4.1. <i>Déroulement de l'étude</i>	98
4.2. <i>Description des données sociodémographiques</i>	99
4.3. <i>Typologie psychosociale des maladies</i>	102
4.3.1. Liste et définitions des maladies chroniques rares de notre échantillon	102
4.3.2. Caractéristiques cliniques	109
4.4. <i>Résultats quantitatifs aux outils standardisés</i>	121
4.4.1. Scores des différents membres de la famille	122
4.4.2. Scores des sujets répartis par types de situations cliniques	133
4.5. <i>Corrélations</i>	144
4.5.1. Corrélations intra-outils et inter-outils	144
4.5.2. Corrélations entre catégories de membres de la famille	148
4.5.3. Corrélations entre les scores aux outils standardisés et les données sociodémographiques	151
4.5.4. Corrélations entre les scores aux outils standardisés et les données cliniques sur la maladie	156
4.6. <i>Résultats à la procédure complémentaire</i>	173
<b>5. Discussion</b>	<b>174</b>
5.1. <i>Validation des hypothèses</i>	174
5.1.1. Validation de notre hypothèse méthodologique	174
5.1.2. Validation des hypothèses cliniques quant aux différences de perception entre membres de la famille	180
5.1.3. Validation des hypothèses cliniques quant à l'influence des caractéristiques de la maladie sur la résilience familiale	189

5.1.4. Validation des hypothèses cliniques relatives à l'influence des caractéristiques familiales sur le processus de résilience	203
<i>5.2. Autres résultats significatifs</i>	222
5.2.1. Liens entre scores des différents membres de la famille	222
5.2.2. Liens entre variables dépendantes et données sociodémographiques	226
5.2.3. Liens entre variables dépendantes et caractéristiques de la maladie	228
5.2.4. Liens entre variables dépendantes et caractéristiques de la famille	234
<i>5.3. Comparaison aux normes ou autres résultats disponibles</i>	235
5.3.1. Impact on Family Scale	235
5.3.2. Family Index of Regenerativity and Adaptation - General	241
5.3.3. Family Relationship Index	247
<i>5.4. Limites et leçons</i>	253
<i>5.5. Proposition d'applications cliniques</i>	261
<i>5.6. Pistes pour des recherches futures</i>	269
<i>5.7. Conclusion</i>	273
<b>6. Références</b>	<b>278</b>

# Table des matières des schémas

Schéma 1 : Le modèle développemental contextuel (Bronfenbrenner, 1979)	21
Schéma 2 : Les principaux éléments de la résilience familiale (Delage, 2008)	25
Schéma 3 : Le modèle ABCX des crises familiales (Hill, 1949)	26
Schéma 4 : Le modèle Double ABCX (McCubbin et Patterson, 1982, 1983a, 1983b)	28
Schéma 5 : Le modèle Family Adjustment and Adaptation Response (Patterson, 1988)	29
Schéma 6 : Le modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, phase d'ajustement (McCubbin, 1989)	31
Schéma 7 : Le modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, phase d'adaptation (McCubbin, 1989)	31
Schéma 8 : Les processus de la résilience familiale (Walsh, 2003)	32
Schéma 9 : Cartographie de la famille, la maladie et le handicap (Rolland, 1994)	33
Schéma 10 : L'interface entre la maladie chronique et la famille (Rolland, 1984)	34
Schéma 11 : Les trois dimensions du modèle Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1987)	35
Schéma 12 : Le « <i>quadrangle thérapeutique</i> » (Rolland, 1987)	36
Schéma 13 : Facteurs faisant l'objet d'hypothèses cliniques dans notre étude	73
Schéma 14 : Les dimensions visées par nos outils	81
Schéma 15 : Répartition des répondants	99
Schéma 16 : Répartition des pathologies chroniques	102
Schéma 17 : Histogramme des moyennes comparées des parents et des enfants au FRI	131
Schéma 18 : Histogramme des scores moyens comparés des adultes par groupes à l'IOFS	134
Schéma 19 : Histogramme des scores moyens des adultes par groupes au FIRA-G	136
Schéma 20 : Histogramme des scores moyens des enfants par groupes au FIRA-G	138
Schéma 21 : Histogramme des scores moyens des parents par groupes au FRI	139
Schéma 22 : Histogramme des scores moyens des enfants par groupes au FRI	140
Schéma 23 : Profil de résilience des 3 groupes de familles	142
Schéma 24 : Histogramme de comparaison des scores moyens par groupes à l'IOFS 15 aux normes et résultats disponibles	237

# Table des matières des tableaux

Tableau 1 : Qualités psychométriques des sous-échelles du FIRA-G	88
Tableau 2 : Les différentes passations	94
Tableau 3 : Caractéristiques sociodémographiques des parents	100
Tableau 4 : Caractéristiques démographiques des enfants	101
Tableau 5 : Caractéristiques démographiques des enfants malades	101
Tableau 6 : Caractéristiques des situations cliniques	109
Tableau 7 : Caractéristiques des maladies vécues au quotidien	112
Tableau 8 : Contraintes pesant sur l'enfant malade et sa famille	113
Tableau 9 : Caractéristiques du suivi de l'enfant malade	114
Tableau 10 : Rôle de chaque parent	116
Tableau 11 : Relations avec les équipes médicales	117
Tableau 12 : Croyances et valeurs familiales	118
Tableau 13 : Scores moyens des parents à l'IOFS	122
Tableau 14 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents à l'IOFS	123
Tableau 15 : Scores moyens des parents au FIRA-G	124
Tableau 16 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents au FIRA-G	125
Tableau 17 : Scores moyens des enfants au FIRA-G	126
Tableau 18 : Test de Mann et Whitney sur scores des enfants au FIRA-G	127
Tableau 19 : Scores moyens des parents et des enfants au FIRA-G	128
Tableau 20 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents et enfants au FIRA-G	128
Tableau 21 : Scores moyens des parents au FRI	129
Tableau 22 : Scores moyens des enfants au FRI	130
Tableau 23 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents et enfants au FRI	131
Tableau 24 : Test de Mann et Whitney sur scores des adultes par groupes à l'IOFS	134
Tableau 25 : Test de Tukey sur scores des parents par groupes à l'IOFS	135
Tableau 26 : Test de Kruskal Wallis sur scores des adultes par groupes au FIRA-G	137
Tableau 27 : Test de Tukey sur scores des adultes par groupes au FIRA-G	137
Tableau 28 : Test de Kruskal Wallis sur scores des enfants par groupes au FIRA-G	138
Tableau 29 : Test de Kruskal Wallis sur scores des parents par groupes au FRI	139
Tableau 30 : Test de Tukey sur scores des parents par groupes au FRI	140
Tableau 31 : Test de Kruskal Wallis sur scores des enfants par groupes au FRI	141
Tableau 32 : Test de Tukey sur scores des enfants par groupes au FRI	141
Tableau 33 : Exemples de corrélations entre scores de membres de la famille	149
Tableau 34 : Significativités des différences entre scores parentaux en fonction de l'âge moyen des enfants	154

Tableau 35 : Significativités des différences entre scores parentaux en fonction de l'âge du plus jeune enfant malade	154
Tableau 36 : Exemples de corrélations entre caractéristiques principales de la maladie et variables dépendantes parentales	157
Tableau 37 : Exemples de corrélations entre caractéristiques principales de la maladie et variables dépendantes des enfants	159
Tableau 38 : Exemples de corrélations entre variables représentatives de la situation clinique au quotidien et variables dépendantes parentales	161
Tableau 39 : Exemples de corrélations entre variables de soutien social et variables dépendantes parentales	166
Tableau 40 : Exemples de corrélations entre variables concernant les équipes médicales et variables dépendantes	169
Tableau 41 : Exemples de corrélations entre variables liées aux croyances et valeurs et variables dépendantes	170
Tableau 42 : Comparaison des scores moyens à l'IOFS 15 aux normes et résultats disponibles	236
Tableau 43 : Comparaison des scores moyens à l'IOFS 19 aux normes et résultats disponibles	238
Tableau 44 : Comparaison des scores moyens au FIRA-G aux normes et résultats disponibles	241
Tableau 45 : Comparaison des scores moyens aux sous-échelles de Soutien social aux normes et résultats disponibles	242
Tableau 46 : Comparaison de divers scores du FIRA-G aux normes et résultats disponibles	244
Tableau 47 : Comparaison des scores moyens au FRI aux normes et résultats disponibles	247

# Introduction

Dans le domaine de l'intervention clinique et psychosociale, la famille, tout d'abord étudiée en tant que facteur de risque pour ses membres, a progressivement été considérée également comme une ressource depuis quelques décennies (Nichols et Schwartz, 2000). Elle a été décrite comme un système susceptible de *résilience* en tant que tel (McCubbin et Patterson, 1983a ; 1983b ; Walsh, 2003), pouvant en outre entraîner la résilience des individus qui la composent (Delage, 2008). Des facteurs de risque et de protection ont été définis et les processus en jeu ont donné lieu à plusieurs théories et modèles, notamment fondés à partir de la pratique auprès des familles (Patterson, 2002 ; Delage, 2008).

La maladie chronique rare d'un enfant est considérée comme un « *risque significatif* » dans la vie d'une famille (Masten et Coastworth, 1998) et a été reconnue comme un facteur de vieillissement plus rapide des chromosomes des parents, en particulier des mères (Epel, Blackburn, Lin, Dhabhar, Adler, Morrow et Cawthon, 2004). Les risques pesant sur la famille après l'annonce d'un diagnostic de maladie chronique chez un enfant sont, entre autres, la fragilisation des équilibres individuels (Graindorge, 2005), l'accroissement de la complexité des interactions (Steinglass, Reiss et Howe, 1993), les contraintes pratiques imposées par la maladie elle-même (Cohen, 1999), les conflits de rôle, les préoccupations financières et la perte d'indépendance des parents (Ratliffe et Harrigan, 2002).

Les maladies chroniques rares de l'enfant ajoutent au contexte de la maladie chronique un impact spécifique sur la famille. En Europe, les maladies rares concernent moins d'une personne sur 2000, et 6000 à 8000 maladies sont considérées comme rares. Au total, cela représente plus de patients que ceux souffrant du cancer. La plupart des maladies rares sont chroniques, sévères et porteuses d'incapacités. L'évolution peut en être létale, le taux de mortalité allant de 5 à 30%. Parmi ces maladies rares, certaines sont orphelines, ce qui signifie qu'il n'existe pas de traitement efficace à l'heure actuelle. Dans certains pays, des plans nationaux ciblent désormais les maladies rares (orphanet.fr).



Les maladies chroniques rares exigent des familles qu'elles s'adaptent à une expérience qui est presque impossible à partager, à des difficultés importantes d'obtention d'un diagnostic rapide et fiable, à la lourdeur des soins quotidiens et à un coût élevé, du fait de l'absence de traitements communs remboursés (Paulsson et Fasth, 1999). Un sentiment d'incompétence parentale a par ailleurs été rapporté, en particulier chez les pères (Dellve, Samuelsson, Tallborn, Fasth, et Hallberg Lillemor, 2006).

Toutefois, la maladie chronique rare d'un enfant peut paradoxalement offrir à sa famille l'opportunité de développer de nouvelles ressources (Patterson et Leonard, 1994; Patterson, 2000; 2002a; 2002b). En effet, les attentes des chercheurs au sujet des familles confrontées à la maladie chronique, la maladie rare ou encore le handicap semblent avoir longtemps été biaisées par un trop grand pessimisme, du fait de leur focalisation sur les dysfonctionnements familiaux (Ferguson, 2001), et cela, en particulier dans les années 90 (Pinquart, 2013). Elles ont été en l'occurrence contredites par les évolutions harmonieuses de certaines familles et par l'existence de relations éventuellement plus riches qu'auparavant au sein de ces dernières, que ce soit entre parents (Kazak et Clark, 1986) ou entre enfants (Sharpe et Rossiter, 2002).

Il existe de nombreuses définitions de la résilience individuelle, comme celle de Vanistaendel (1996), qui décrit des individus « *blessés mais pas vaincus* », de Walsh (1996), qui rapproche, comme dans le pictogramme chinois correspondant au mot « *crise* », les concepts de *danger* et d'*opportunité*, ou encore de Cyrulnik (2001), qui parle de « *néo-développement* » après un choc. De la même façon, les familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare peuvent grandir dans l'adversité et faire preuve de résilience (Patterson, 2000 ; 2002).

C'est ce processus que nous avons souhaité étudier, en tentant de décrire et d'expliquer l'émergence de la résilience de familles françaises confrontées à la maladie chronique rare de leur(s) enfant(s). Nous avons en effet choisi de focaliser notre étude sur la maladie *rare* d'un enfant, sujet vulnérable et frappé en pleine période de développement, au sein d'une famille, d'une part, parce qu'à l'impact de la chronicité s'ajoutent des contraintes et des difficultés régulières propres aux maladies rares, comme nous aurons l'occasion de le détailler, d'autre part, parce que les recherches demandent encore à être développées en la matière.

La résilience étant un concept multi-déterminé, dont l'analyse est toujours complexe, notre étude possède un caractère exploratoire à plus d'un titre, ce qui lui confère tout à la fois son intérêt et ses limites. Ainsi, l'objectif méthodologique de cette étude initiale est d'adopter une approche assez large en termes de données analysées et d'hypothèses, afin de participer à l'élargissement des recherches sur ce sujet.

Par ailleurs, notre travail emprunte à plusieurs cadres théoriques différents - psychanalytique, développemental, cognitiviste, psychosocial et systémique - afin de rendre compte des recherches et réflexions très diverses menées dans le champ de la résilience. Un de nos objectifs sous-jacents sera par conséquent, en gardant présent à l'esprit ce vaste ensemble théorique multidisciplinaire, d'étudier l'applicabilité et l'intérêt de certains modèles conceptuels d'inspiration systémique n'ayant pas encore été testés, à notre connaissance, en France, en l'occurrence le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994) et le Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation (McCubbin et McCubbin, 1989).

En termes d'approche, notre étude se fonde sur une conception de la résilience en tant que *processus* plutôt qu'en tant que compétence, et utilise une conception *intégrative* (Ionescu, 2006), ainsi qu'une philosophie « *non normalisante* » de la résilience familiale (Nader-Grosbois, 2010). Afin d'analyser les interactions en jeu, nous étudierons les processus d'ajustement et d'adaptation des familles, ainsi que la qualité de leur fonctionnement familial, tous éléments susceptibles de nous renseigner sur ce que nous pourrions définir comme le *profil de résilience* de ces familles. En particulier, nous nous attendons à identifier des liens entre les caractéristiques principales de la typologie clinique de la maladie et de la constellation familiale, d'une part, et des variables dépendantes descriptives de l'ajustement, l'adaptation et le fonctionnement des familles, telles que perçues par les différents individus qui les composent, d'autre part.

Après une première partie consacrée à une revue de la littérature internationale sur notre sujet de recherche, nous détaillerons tout d'abord le contexte de notre étude et ses objectifs, ainsi que nos hypothèses et la méthodologie choisie. Nous présenterons et discuterons ensuite nos principaux résultats, avant de terminer par l'identification des pistes de recherche méritant selon nous le plus d'attention dans le futur, et la formulation de propositions en termes d'applications cliniques et de prise en charge des familles, dans une perspective de *resilience assistée*, que nous serons amenés à définir (Ionescu, 2011).

# 1. Revue de la littérature

## 1.1 La notion de résilience en sciences humaines et en psychologie

Le terme de résilience a tout d'abord été utilisé dans le domaine des métaux : on appelle résilient un métal qui reprend sa forme initiale après avoir été chauffé et déformé (Tredgold, 1824, cité par Ionescu et Jourdan-Ionescu, 2010). Les premières descriptions d'un phénomène de résilience psychologique datent des 17<sup>ème</sup> et 18<sup>ème</sup> siècles : More à propos de la résilience face à la misère (1688) et Johnson à propos de la résilience de l'esprit (1751) (Simpson et Weiner, 1989, cités par Ionescu, 2011).

Le premier à introduire ce terme tel qu'on l'entend aujourd'hui dans le champ de la psychologie est Scoville, qui souligne en 1942 « *l'étonnante résilience des enfants face aux situations dangereuses pour leur vie* » pendant la Seconde Guerre Mondiale (Scoville, 1942, cité par Ionescu, 2004).

Dans les années 90, de nombreux auteurs – Rutter (1987), Manciaux (2001)... - ouvrent la voie aux recherches sur la résilience pour répondre tout à la fois aux modèles de la vulnérabilité (Anthony, Chiland et Koupernik, 1982 ; Werner et Smith, 1982) et de l'invulnérabilité de l'enfant par rapport à un traumatisme (Anthony et Cohler, 1987). Par la suite, la résilience a été progressivement étudiée chez l'adulte, puis au niveau familial (McCubbin, 1996 ; Patterson 2000 ; 2002) et ethnique, ou encore face à des stress spécifiques : SIDA, catastrophes naturelles, terrorisme, génocide rwandais... (Ionescu, 2006).

De nombreuses recherches sur la résilience individuelle se portent actuellement sur un versant génétique et biologique, avec notamment des travaux sur la neuroplasticité cérébrale et ses liens avec la résilience psychologique (Cyrlunik, 2010 ; Bowes et Jaffee, 2013).

Depuis quelques décennies, on parle en outre de résilience économique (Hopkins, 2008), urbaine (Jebrak, 2009), sociétale (Ionescu, 2014), ou encore des écosystèmes (Holling, 1973 ; Gunderson, 2000), la résilience étant dans tous ces champs la capacité d'un système, vivant ou abstrait, à absorber un choc, à se réorganiser et à retrouver un état d'équilibre dynamique après une phase d'instabilité et malgré une intégrité dégradée.

## 1.2. Le concept de résilience individuelle en psychologie

### 1.2.1. Quelques définitions

Il existe plusieurs définitions de la résilience, qui vont de la simple absence de pathologie développée face à des traumatismes significatifs (Robinson, 2000), à des définitions extrêmement exigeantes, presque impossibles à observer dans la réalité. La bonne définition se situe sans doute dans un juste milieu, décrit ainsi par Vanistendael (1996) : « *La résilience est la capacité à réussir de manière acceptable pour la société en dépit d'un stress ou d'une adversité qui comportent normalement le risque grave d'une issue négative* ». La résilience peut décrire un trait de caractère, un état face à un stress, ou encore un processus.

La *résilience – trait* est souvent étudiée en amont, pour développer des actions de politique sociale dans des milieux à haut risque en mettant en place des « *facteurs de protection* » connus pour développer la résilience des individus, mais aussi pour identifier les personnes plus aptes que d'autres à faire face à certains types de stress ou métiers risqués, ou encore pour développer des outils et procédures pour « *devenir résilient* » dans le cas d'une catastrophe naturelle. Une autre utilisation possible dans le champ de la psychologie est celle de l'étude de l'évolution de cette résilience – trait sur des populations ayant souffert d'un traumatisme, avant ou après un traitement ou une psychothérapie par exemple, à des fins d'évaluation de ces traitements.

Quant à la *résilience – état*, elle décrit la résistance à un trauma, et s'apparente plus, à l'instant t, à l'utilisation de divers modes de *coping*, ou « *faire-face* » (Anaut, 2003). Ce type de résilience momentané ne peut décrire une résilience structurelle (Lighezzolo et de Tychey, 2004). De plus, la résilience n'est pas toujours globale chez un même individu, qui peut exprimer une forme de résilience dans un domaine mais pas dans un autre, par exemple en termes d'intégration scolaire mais pas dans la sphère de l'acceptation par les pairs (Luthar, 1993).

Il apparaît en fait que le modèle le plus intéressant pour considérer la résilience d'un individu est le modèle psycho-dynamique et développemental. Il correspond actuellement à un consensus de nombreux auteurs sur le sujet, qu'ils soient chercheurs sur le développement de l'enfant (Vanistendael, 1996 ; Manciaux, 2001 ; Masten, 2001 ; Lecomte, 2002 ; Theis, 2006) ou psychanalystes (Bessoles, 2001 ; de Tychey, 2001). Il traduit le fait que la résilience est un *processus* qui dure toute une vie, avec différents stades qui vont de la stratégie de survie du premier instant, au retour ultérieur à un équilibre (Luthar, Cicchetti et Becker, 2000 ; Lecomte, 2002 ; Lighezzolo et de Tychey, 2004 ; Ionescu et Jourdan-Ionescu, 2010).

Cette définition de la résilience permet en outre d'expliquer les « *ruptures* » de résilience qui ont pu être observées chez des figures aussi célèbres que Bettelheim et Primo Levi: si la résilience est un processus et non une caractéristique de personnalité, un même sujet ne peut être résilient un nombre indéfini de fois, ni non plus affronter tous les traumatismes possibles, d'abord parce que l'on est différemment armé face à différents traumas, ensuite parce qu'il y a un « *prix à payer* » pour être résilient, une dépense accrue d'énergie psychique qui défend l'individu autant qu'elle le fragilise (Fua, 2002).

L'idée de résilience en tant que processus permet également de comprendre pourquoi un individu est capable de réussir sa vie parfois mieux après qu'avant un traumatisme, en reprenant son développement. C'est ce que Boris Cyrulnik décrit comme un « *néo-développement après le fracas traumatique* » (Cyrulnik, 2001), soit la reprise d'un développement, potentiellement plus riche qu'auparavant.

Bonanno, s'appuyant sur une étude longitudinale sur le deuil et le traumatisme portant sur un grand nombre d'individus, parle de « *trajectoires* » de résilience, ce qui implique un mouvement dans le temps et également l'existence de multiples façons d'être résilient (Bonanno, 2004). Rejoignant l'idée de « *néo-développement* », il distingue la résilience, pouvant s'accompagner d'un renouveau dans le domaine des expériences personnelles et dans la capacité à éprouver des

émotions positives, du simple rétablissement, qui permet à l'individu de retrouver sa stabilité préalable à l'événement traumatique.

Ce phénomène est particulièrement bien explicité de la façon suivante : « *La résilience est la capacité d'une personne à surmonter des difficultés ; elle ne se réfère pas tant au retour à un état antérieur qu'à l'ouverture vers une nouvelle étape de vie qui intègre les conséquences de problèmes vécus antérieurement, selon des stratégies qui varient selon les cas. C'est davantage une réelle capacité de croissance vers autre chose à travers les difficultés...* » (Wintgens et Hayez, 2003).

Comme le dit très bien Froma Walsh, la résilience se forge dans l'adversité, et non pas contre l'adversité. Elle utilise pour illustrer sa compréhension du concept de résilience le pictogramme chinois correspondant au mot crise : celui-ci est composé de deux symboles, « *danger* » et « *opportunité* » (Walsh, 1996). C'est le paradoxe de la résilience : parfois les moments les plus difficiles offrent aussi les meilleures opportunités (Wolin et Wolin, 1993).

Nous pouvons rapprocher de cette vision de la résilience en tant que « *néo-développement* » le concept de croissance post-traumatique (*post-traumatic growth*), qui s'oppose à celui de désordre post-traumatique (*post-traumatic disorder*) et inspire actuellement de nombreuses recherches. Selon cette théorie (Post-traumatic Growth Theory), les efforts d'adaptation d'un individu face à une crise majeure feraient naître en ce dernier des changements positifs sur le plan de la vie cognitive et émotionnelle, et l'amèneraient à dépasser son niveau de fonctionnement psychologique pré-traumatique (Tedeschi et Calhoun, 2003).

### 1.2.2. Les méthodes d'évaluation de la résilience individuelle

A la suite des premières tentatives de mesure de la résilience individuelle de Block et Block (Block, 1978 ; Block et Block, 1980), révisées par Block et Kremen (1996), de nombreux outils d'évaluation sont apparus, par exemple ceux de Wagnild et Young (1993), Jew, Green et Kroger (1999), Connor et Davidson (2003), Prince-Embury à propos de la « *résilience personnelle* » des enfants et adolescents (Prince-Embury, 2006) ou encore Takvirianun (2008). Il existe également un test projectif, appelé Exercice de résilience, qui mesure la résilience individuelle en replaçant le sujet dans des situations d'adversité supposée (Strümpfer, 2001).

Tous ces outils sont destinés à évaluer la résilience en tant que trait de caractère, ou en tant qu'état, tout particulièrement dans une optique de comparaison avant et après traitement pharmacologique ou encore dans une optique de prévention sociale.

En ce qui concerne l'analyse et l'évaluation de la résilience individuelle en tant que processus, d'après la définition de Vanistendael citée plus haut, on peut parler de résilience individuelle dès lors qu'on a un traumatisme réel « *comportant un risque grave d'issue négative* » mais une « *capacité à réussir de manière acceptable pour la société* ». On voit donc que la difficulté de l'analyse de la résilience tient dans le fait que ces critères sont fortement subjectifs et varient par ailleurs en fonction de l'âge, de la situation, de l'environnement externe, et même de la procédure d'évaluation. Il peut être nécessaire d'ajuster les critères d'évaluation au risque futur spécifique présenté par le traumatisme, et également au degré de toxicité de l'environnement rencontré (Luthar, 2000).

Lighezzolo et de Tychey (2004) proposent une méthodologie d'évaluation de la résilience incluant un certain nombre de critères externes (socialisation, adaptations propres au groupe d'âge, existence d'un lien d'attachement extra-familial à partir de l'adolescence, absence d'expression de symptômes invalidants sur le plan psychosocial, absence de répétition transgénérationnelle des traumatismes) et internes, liés au fonctionnement intrapsychique (capacité à partager ses affects avec un tiers, à éprouver un sentiment de bien-être subjectif ou, en négatif, capacité à ne pas éprouver de « *trop plein* » d'anxiété ou de dépression, absence de désorganisation psychosomatique importante).

Mais, sur un plan pratique, ces deux auteurs rejoignent la position de Lecomte (2002) pour considérer que deux critères seulement suffisent à déterminer la présence de résilience, un critère renvoyant à l'adaptation socio-environnementale externe (à faire varier en fonction de l'âge et de la nature des traumatismes subis) et un autre renvoyant au fonctionnement interne de la personnalité du sujet.

Il est à noter que, comme le souligne Serban Ionescu, « *la complexité du concept de résilience fait que sa compréhension ne peut aboutir qu'en adoptant une perspective intégrative* » (Ionescu, 2006), incluant des notions de psychanalyse, psychologie développementale, cognitivisme, psychologie sociale et théorie systémique. Certains auteurs précisent en outre que l'évaluation de la résilience aussi bien que son accompagnement doivent bénéficier d'une approche « *non normalisante* » (Nader-Grosbois, 2010), seule susceptible de rendre compte de la spécificité de chaque « *trajectoire* » de résilience (Bonanno, 2004).

### 1.2.3. Les facteurs de protection de la résilience individuelle

Les facteurs de protection identifiés par les chercheurs peuvent être décomposés en facteurs internes, facteurs situationnels, et facteurs liés à l'environnement externe :

#### Facteurs internes

- La perception du trauma: la mise en place de mécanismes de résilience dépend fortement de « l'évaluation primaire » et du degré de danger perçu par le sujet (Lazarus et Folkman, 1984).
- Les caractéristiques individuelles: le quotient intellectuel, la confiance en soi, les liens d'attachement, l'existence d'un « *locus of control* » interne, peuvent jouer le rôle de facteurs de protection individuels (Lighezzolo et de Tychev, 2004).
- Les styles de coping: certains modes de *coping*, c'est-à-dire de « *faire-face* », comme le *coping* de type actif centré sur le problème semblent pouvoir plus que d'autres favoriser l'émergence d'une résilience (Muller et Spitz, 2003).
- Les mécanismes de défense: le recours à l'imaginaire (à conjuguer avec son contraire, le surinvestissement de la réalité favorisant la survie immédiate dans les premiers instants d'un trauma), la sublimation, l'humour, le clivage et l'intellectualisation sont considérés comme bénéfiques. Le déni par rapport à la signification affective d'une réalité insupportable est reconnu par Cyrulnik (2003), Vanistendael (1996) et Lecomte (2002) comme une solution à court terme, mais dont il faut savoir se défaire pour pouvoir évoluer et ne pas entraver la personnalité. L'important semble la possibilité de faire évoluer ces mécanismes de défense, d'utiliser de préférence des mécanismes « *constructifs matures dont le sujet peut tirer des bénéfices toute sa vie* » (comme la sublimation) plutôt que des mécanismes immatures ou seulement adaptatifs dans un contexte de survie (Cyrulnik, 2003).



- La mentalisation: la capacité d'élaboration mentale et de recherche de sens est la plus adaptative du traitement des tensions (Bergeret, 1991).

### Facteurs situationnels

Le soutien et surtout l'action des victimes pour aider l'organisation des secours pendant des situations traumatiques (catastrophes naturelles, attentats...) sont déterminants pour le vécu post-traumatique immédiat et même pour la résistance ultérieure (Cyrułnik, 2008).

### Facteurs liés à l'environnement externe

- Des relations sécurisantes avec au moins une figure d'attachement: elles permettent de fonder les fonctions cognitives et la mentalisation, conditions de la résilience future.

- Un tuteur de développement ou de résilience: l'existence d'un modèle servant de référence pour établir la résilience, avec qui le sujet établit un lien privilégié, est toujours nécessaire pour se construire, même si le sujet ne comprend son influence qu'a posteriori (Vanistendael, 1996 ; Manciaux, 2001 ; Cyrułnik, 2003 ; Lecomte, 2003). On peut distinguer le tuteur de développement, choisi parmi les modèles parentaux, et le tuteur de résilience, choisi parmi des modèles environnementaux (Lighezzolo et de Tychev, 2004).

- L'interaction vertueuse des récits du sujet et de son entourage : la possibilité de se faire à soi-même un récit – une représentation – des événements et de le partager est centrale dans la structuration de la résilience. Mais le récit est à double sens, il se construit aussi à travers les réactions de l'environnement. L'acceptation de la blessure, l'empathie sans victimisation de l'entourage qui reçoit le récit d'un individu traumatisé lui permettent de revenir dans la société, de partager, de trouver du sens à ce qui lui est arrivé, lorsqu'il est en mesure de le faire. Il s'agit d'une interaction, réussie ou pas, qui donne à l'entourage un réel pouvoir sur le sujet – surtout lorsqu'il s'agit d'un enfant (Cyrułnik, 2008).

- Le lien, la loi et le sens : parmi ces déterminants du processus de résilience, chaque élément

influence l'autre par des liens de causalité, mais le plus important est le suivant: « *l'association du lien et de la loi de la part de l'adulte conduit le jeune à créer du sens* » (Lecomte, 2004). Dans ce modèle, le lien est le lien affectif, l'amour ; la loi est l'ensemble de repères, le cadre qui permet de se structurer et de s'épanouir ; le sens est le fait de pouvoir donner une direction à sa vie, un sens à sa propre histoire.

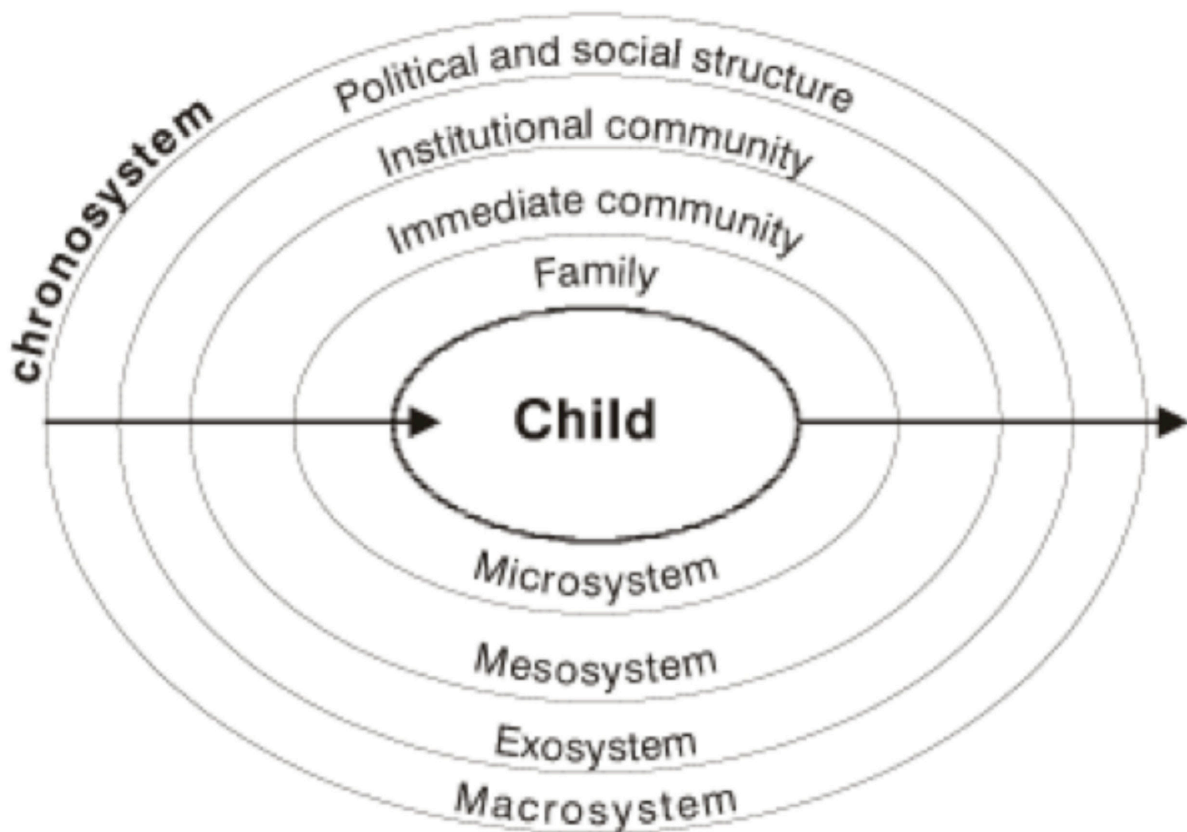
### 1.3. La résilience familiale

#### 1.3.1. Résilience individuelle et résilience du « système » familial

Un traumatisme doit être appréhendé dans sa globalité, selon une logique complexe associant des victimes directes à des victimes indirectes, « *par ricochet* », suivant un principe d'onde de choc sur le plan émotionnel (Delage, 2008). Il doit donc être considéré selon deux points de vue liés entre eux, l'individuel et le groupal. Chez l'enfant, le développement de syndromes psycho-traumatiques est fortement déterminé par le comportement de l'entourage familial et notamment la rupture ou non de l'étayage parental (Anna Freud, 1944). En ce qui concerne l'adulte, le manque de soutien des proches figure parmi l'un des trois plus importants facteurs de risque dans le développement d'un syndrome de stress post-traumatique (Brewin, Andrews et Valentine, 2000 ; Ionescu, 2006).

La victime d'un traumatisme est par conséquent toujours à considérer dans un contexte *relationnel*. Pour cette raison, la résilience semble par définition un concept intersubjectif. Il n'existe pas de résilience individuelle sans interaction avec les sphères concentriques autour de l'individu, qui peuvent soit accélérer le processus de résilience, soit au contraire aggraver les conséquences du traumatisme. Selon Wintgens et Hayez, « *la résilience se construit dans l'interaction d'une personne avec son entourage* » (Wintgens et Hayez, 2003).

Selon un modèle développemental contextuel (Bronfenbrenner, 1979), le second cercle, immédiatement après celui de l'individu et de ses caractéristiques, contient la famille.



**Schéma 1 : Le modèle développemental contextuel (Bronfenbrenner, 1979)**

Il existe plusieurs définitions de la famille, notion qui a existé dans toutes les sociétés humaines. Dans l'acception générale, il s'agit d'une communauté d'individus réunis par des liens de parenté, et possédant entre eux une obligation de solidarité morale et matérielle, qui peut varier selon les cultures et les périodes. La définition de Hanson nous semble intéressante à retenir pour notre étude : « *Le concept de famille se réfère à deux individus ou plus, qui dépendent les uns des autres sur un plan émotionnel, physique et économique. Les membres de la famille se définissent eux-mêmes* » (Hanson, 2001).

La famille a été un objet d'étude pour un des courants importants de la psychologie, à savoir la psychologie systémique, qui a influencé de nombreux modèles ultérieurs partant du principe qu'une famille doit être approchée comme un système à part entière.

Pour bref rappel, la théorie générale des systèmes (Atlan, 1972 ; Bertalanffy Von, 1972 ; Luhmann, 1997) appliquée à la psychologie postule que dans un système existent des principes :

- de totalité : un système ne se réduit pas à la somme de ses éléments car il inclut des interactions,
- d'équifinalité : les processus relationnels, au centre de l'approche systémique, peuvent provoquer des effets semblables même s'ils sont différents,
- et d'homéostasie : le système s'organise dans un but de survie et de maintien d'un équilibre en mouvement entre lui-même et son environnement ; ce dernier principe implique des notions de circularité et de rétroactivité positive ou négative.

La systémique s'appuie d'autre part sur :

- la théorie de la communication développée par Bateson (1972) et explicitant l'existence de différents niveaux de communication et les axiomes concernant leur organisation,
- la théorie de la complexité établissant les propriétés des systèmes complexes, par exemple « l'auto-organisation, l'autonomie, les phénomènes d'inséparabilité et d'interférence entre l'objet observé et le protocole d'observation, les capacités de réalisation, de potentialisation, de virtualisation des processus organisationnels et décisionnels et l'existence de phénomènes stochastiques soumis au jeu du hasard et de la nécessité » (Miermont, 1993).

Selon cette approche, la famille doit être vue comme un écosystème incluant tous ses membres (et non plus seulement la dyade mère-enfant, ou la triade parents-enfant) et ayant des relations et des échanges avec l'extérieur, famille élargie, proches, réseau social, etc. On peut d'ailleurs se demander si, dans le contexte de la maladie chronique rare d'un enfant, le médecin et les soignants ne font pas plus ou moins partie de l'écosystème.

Quoiqu'il en soit, l'unité est constituée de :

- un socle (la base familiale de sécurité),
- une structure définissant le niveau de proximité ou de distance relationnelle,
- des « *opérateurs* » implicites organisant les relations, à savoir les rituels (techniques / rationnels, de communication ou magiques), les mythes (ayant pour fonction de symboliser et d'expliquer le réel au travers notamment de légendes en rapport avec l'histoire familiale...), les *épistémès* (soient les compétences et performances cognitives que les individus de la famille développent les uns vis-à-vis des autres et du monde extérieur, leurs compétences et performances au sein du système, et les effets d'intelligence collective qui façonnent les compétences et performances du groupe),
- et, enfin, une inscription temporelle (Minuchin, 1979 ; Miermont, 1993).

Les éléments de la famille sont connectés entre eux au niveau des interactions comportementales, des relations contextualisées et enfin des liens symboliques (Delage, Haddam et Lejeune, 2008) impliquant les modes d'attachement en jeu. On parle aussi d'« *espace potentiel familial* », soit l'espace virtuel né des combinaisons d'éléments qui caractérisent chaque famille, ou encore de « *moi familial indifférencié* », né de et dans l'intersubjectivité des membres de la famille (Bowen, 1984 ; Sergers-Laurent, 1997).

Les grandes fonctions de la famille pour ses membres et pour la société dans laquelle elle s'insère sont : une fonction d'appartenance, une fonction économique, une fonction d'éducation et de socialisation des enfants, et enfin une fonction de protection des membres les plus vulnérables (Ooms, 1996). Ce sont donc ces fonctions, qu'on pourrait qualifier de vitales, qui vont être mises à l'épreuve par un traumatisme.

La famille a d'abord été étudiée en tant que facteur de risque psychosocial, mais a été considérée de plus en plus comme une ressource ces trois dernières décennies (Nichols et Schwartz, 2000). Elle a été décrite comme un système susceptible de résilience pour lui-même (McCubbin et Patterson, 1983a, 1983b ; Walsh, 1996 ; 2003) autant que pour ses membres (Delage, 2008). Des facteurs de risque et de protection ont été identifiés (Patterson, 2002 ; Delage, 2008).

Anaut distingue deux approches de la résilience familiale : celle qui met en avant les caractéristiques familiales comme facteurs favorisant la résilience de l'un de ses membres, et

celle qui relève d'une résilience du groupe familial unitaire dans son ensemble (Anaut, 2006). C'est à la seconde notion que nous nous intéresserons, même si les deux processus s'interpénètrent en permanence et s'il est parfois difficile de les isoler.

On peut estimer qu'une famille, en tant que système, est résiliente, si elle continue à remplir ses fonctions principales alors qu'elle a été soumise à un risque significatif. Plus précisément, les familles résilientes sont celles qui résistent aux ruptures engendrées par les changements, s'adaptent, voire progressent, face aux stress et aux situations de crise, et continuent de le faire par la suite (McCubbin et McCubbin, 1988).

Nous détaillerons dans le chapitre suivant les différents modèles d'explication et d'évaluation de la résilience familiale.

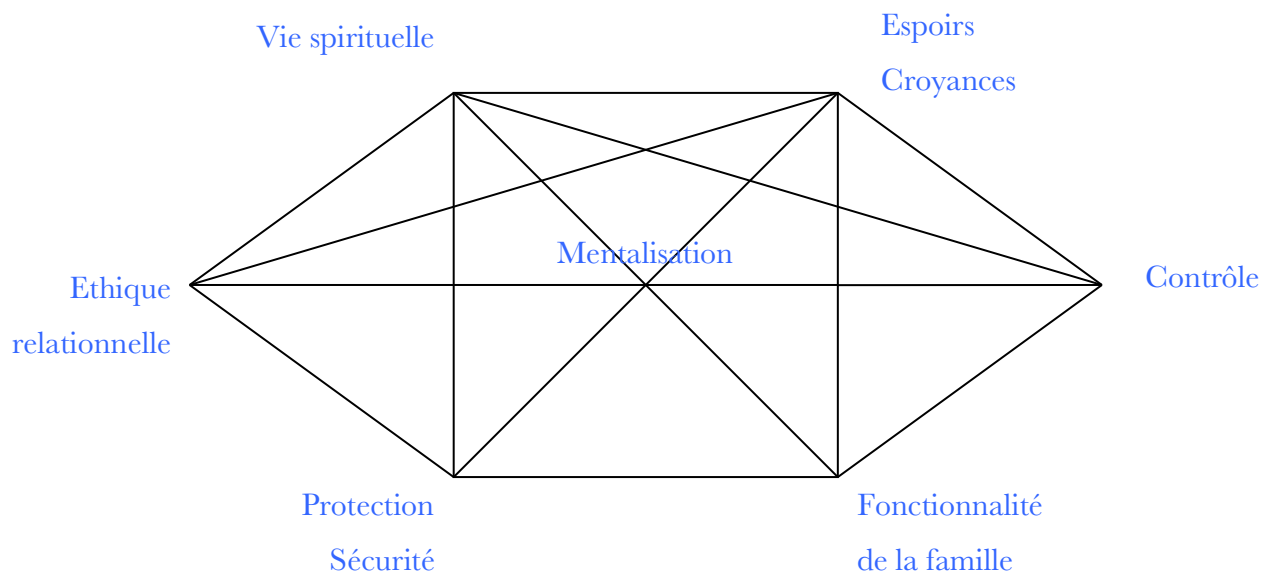
### 1.3.2. Différents modèles pour approcher la résilience familiale

#### A. Les leçons de l'intervention en thérapie familiale

S'appuyant sur sa clinique en thérapie familiale et observant que toute famille a des potentialités résilientes, le psychiatre Michel Delage a regroupé les facteurs de protection susceptibles de favoriser la résilience dans sept rubriques (Delage, 2008):

- le maintien d'un espoir partagé par tous,
- le maintien d'une certaine prise sur la situation,
- la capacité familiale à continuer à fonctionner (ou fonctionnalité familiale),
- le maintien d'une sécurité globale liée à la qualité des attachements intrafamiliaux et des liens avec l'extérieur,
- l'existence d'une éthique relationnelle au sein de la famille,
- l'existence ou le développement d'une dimension spirituelle,

- enfin, la capacité de mentalisation de chacun, au cœur du travail de la résilience.



**Schéma 2 : Les principaux éléments de la résilience familiale (Delage, 2008)**

Tous ces éléments doivent bénéficier du travail de résilience individuelle des membres de la famille (ou de l'activité motrice en termes de résilience d'un individu en particulier) et de la plus grande flexibilité possible de tous, afin qu'existe tout au long du processus une bonne adaptation mutuelle (Delage, 2008).

## B. Les modèles issus de la psychologie sociale anglo-saxonne

A partir des années 1950, la psychologie sociale anglo-saxonne a développé des modèles théoriques tentant d'expliquer et, par la suite, d'évaluer la résilience familiale, à des fins de prévention sociale. Les principaux modèles en la matière sont :

### Le modèle ABCX de Hill (1949)

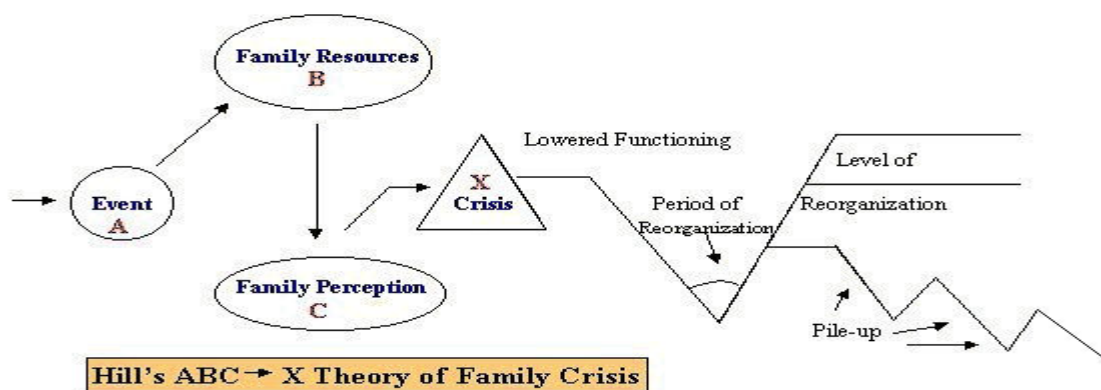
Dans ce modèle précurseur, Hill qualifie les événements de vie difficiles comme des « *stresseurs* » (*stressors*), soient des situations imprévues qui dépassent les ressources présentes de la famille.

La mise en équation de tels événements est modélisée sous le terme de « modèle ABCX » où « A » représente l'événement de vie ; « B », les ressources personnelles de la famille ; « C », le sens donné par la famille à cet événement et « X » la crise elle-même. Les interactions entre « A », « B » et « C » expliquent la survenue de « X ».

D'après l'auteur, l'externalité de l'événement pourrait renforcer la cohésion familiale, alors que l'internalité serait un facteur majorant les risques de rupture.

Hill met l'accent sur la notion de crise familiale, décrite comme une désorganisation structurelle du groupe. À court terme, l'équilibre de la famille est mis à mal, mais cette étape n'est que provisoire car, par la suite, une réorganisation s'engage prenant appui sur des éléments, tel le soutien social, que Hill ne nomme pas encore facteurs de protection, mais qui en sont les précurseurs. Parmi ceux-ci, Hill insiste notamment sur la cohésion familiale préalable à l'événement traumatisant, et le fait que d'autres difficultés aient été surmontées dans le passé.

Ce modèle a été appliqué à une population de familles françaises pour décrire leur résilience face à la surdit   de leur enfant (Gouss   et Lovato, 2009 ; Gouss  , 2010).



**Sch  ma 3 : Le mod  le ABCX des crises familiales (Hill, 1949)**



### Le modèle « Double ABCX » de McCubbin et Patterson (1982, 1983a, 1983b)

S'appuyant sur les travaux de Lazarus et Folkman sur le stress et le *coping* (Lazarus et Folkman, 1984), McCubbin et Patterson ont amélioré le modèle de Hill en partant du principe que d'autres facteurs jouent un rôle après la crise familiale. Ils sont les premiers auteurs à avoir conceptualisé en tant que telle la résilience au niveau du groupe familial (McCubbin et Patterson, 1982 ; 1983a ; 1983b). Selon leur approche théorique, qui s'appuie sur une orientation systémique, c'est l'ensemble du groupe familial qui est envisagé comme facteur de résilience.

Leur modèle se divise en une période précédant la crise, les variables étant désormais écrites en minuscules (abc), et une autre suivant la crise, ces mêmes variables se trouvant dédoublées (aA, bB, cC).

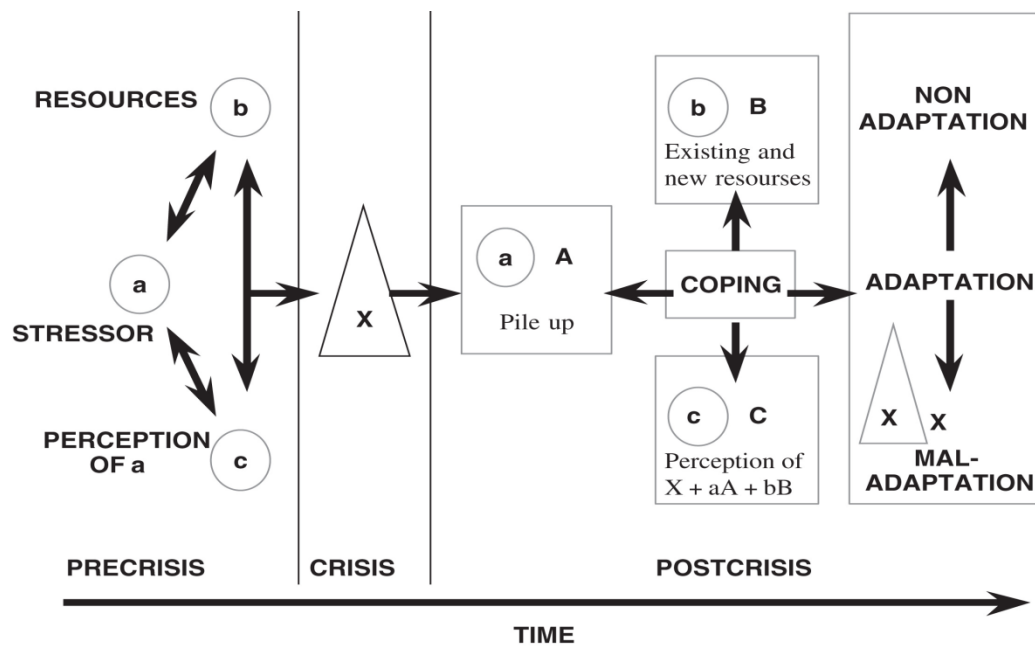
Les auteurs ont en effet souhaité souligner l'aspect complexe et évolutif des éléments en jeu. Ainsi, la variable « a » correspondant à l'événement de vie, évolue-t-elle en « aA » pour prendre en compte les effets directs, indirects et cumulés du traumatisme.

De même, l'évolution de « b », décrivant les ressources familiales préalables en « bB », permet de rendre compte de nouvelles ressources individuelles, familiales et sociales, apparues à la suite de la crise.

Enfin, la variable « c », représentant la perception de l'événement, évolue vers la notion plus large de « sens de la cohérence » (cC), qu'on peut également interpréter comme l'affectation d'un sens à ce qui a été ou est encore vécu.

L'originalité de ce modèle est d'insister sur la notion d'adaptation, qui peut aller du dysfonctionnement à la réorganisation positive de la famille.

Sur la base de cette théorie, l'*adaptation* familiale face à un traumatisme est considérée par une grande majorité d'auteurs comme synonyme de résilience.



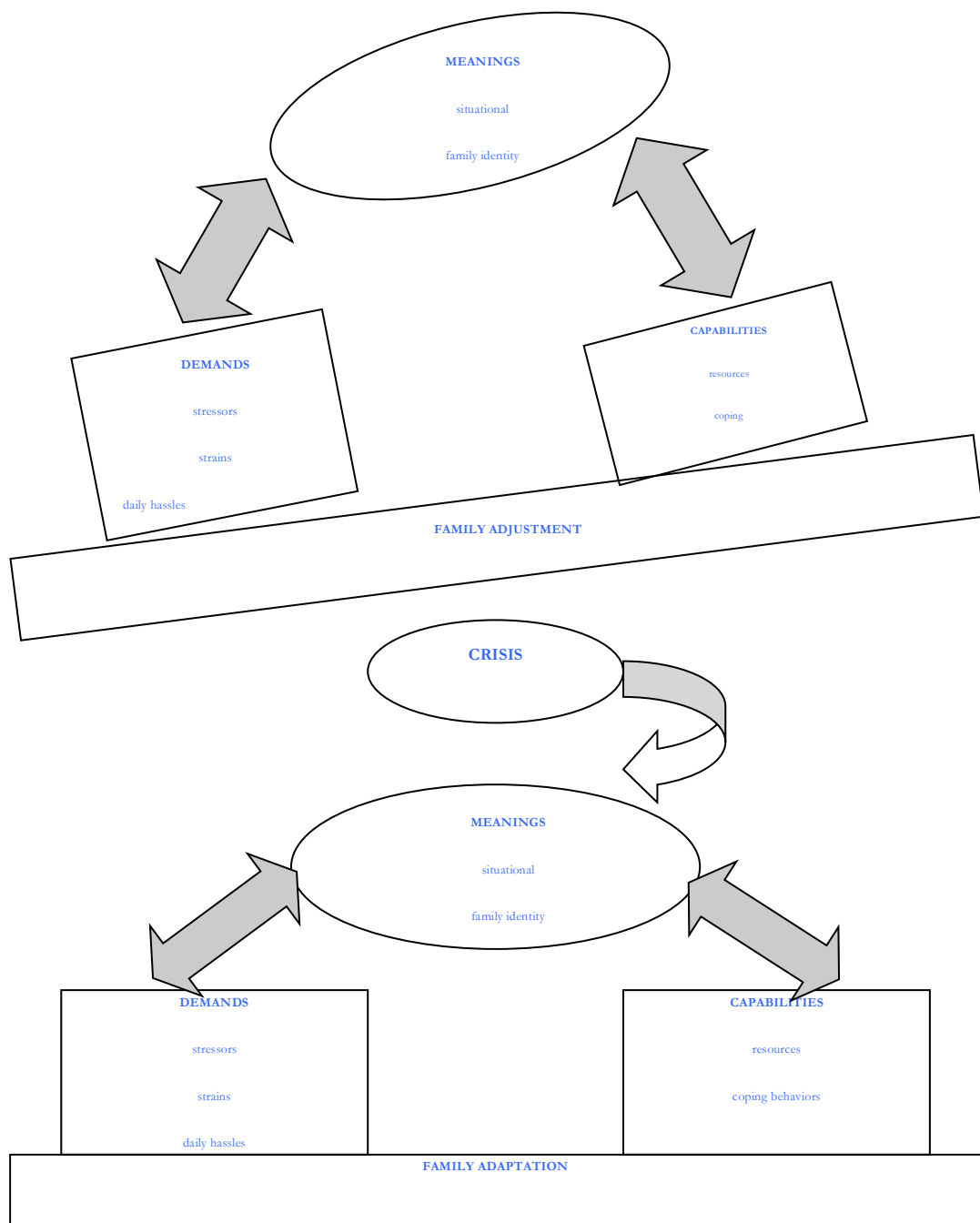
**Schéma 4 : Le modèle Double ABCX (McCubbin et Patterson, 1982, 1983a, 1983b)**

#### Le modèle Family Adjustment and Adaptation Response de Patterson (1988)

Le modèle Double ABCX a connu différentes évolutions, notamment avec le modèle consécutif Family Adjustment and Adaptation Response (FAAR model) développé par Patterson (1988), qui schématise l'équilibre (obtenu par ajustement continu) entre les demandes qu'une situation impose à la famille et les capacités de cette dernière. Dans un contexte de crise ou de traumatisme, les changements profonds imposés à la famille la conduisent à s'adapter ou pas, notamment en fonction du sens qu'elle donne au traumatisme lui-même, de la perception qu'elle a de sa propre identité, et de sa conception du monde.

Ce modèle explicite la distinction entre ajustement et adaptation, cette dernière n'intervenant que si la phase d'ajustement a réussi.

L'auteur ajoutera par la suite des facteurs de protection au modèle, à savoir la flexibilité, la capacité à créer du sens, la cohésion et la communication (Patterson, 2002).



**Schéma 5 : Le modèle Family Adjustment and Adaptation Response (Patterson, 1988)**

## Le Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation de McCubbin et McCubbin (1989)

Autre développement du Double ABCX, le Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation a été mis au point par Hamilton et Marylin McCubbin dans le cadre de leurs recherches sur le stress familial (Family Stress Theory) pour tenter d'expliquer en détail pourquoi certains systèmes familiaux s'adaptent et même prospèrent lorsqu'ils sont confrontés à des « *stresseurs* », alors que d'autres systèmes se détériorent et éventuellement se désintègrent face aux mêmes « *stresseurs* ».

Cette théorie, spécifiquement conçue autour de la résilience familiale face à la maladie chronique, visait à aider les soignants, travailleurs sociaux et infirmiers, à soutenir non seulement la santé d'un malade mais aussi celle des membres de sa famille, à mettre en valeur les points forts du système familial, à l'aider à maintenir des liens avec la communauté et à identifier les meilleures solutions pour son adaptation (McCubbin et McCubbin, 1989).

Comme dans les modèles Double ABCX et FAAR, le concept de résilience familiale pour ces auteurs représente l'adaptation de la famille face à un « *stresseur* », adaptation qui résulte des efforts de la famille dans le temps pour atteindre un équilibre à deux niveaux, dans les relations entre l'individu et la famille, et dans les relations entre la famille et la communauté.

La résilience y est vue comme un continuum qui va de l'adaptation maximale (*optimal* « *bonadaptation* ») à l'absence d'adaptation (« *maladaptation* ») (McCubbin et McCubbin, 1993). A l'instar du FAAR, il distingue deux phases bien distinctes, la phase d'ajustement et la phase d'adaptation. Chaque phase décrit la capacité de la famille à s'adapter à la maladie chronique (ou à d'autres stressseurs comparables) sur le plan de ses forces, de ses ressources et de ses facilités à résoudre des problèmes.

Le fait que ce modèle ait été pensé pour répondre à des situations de maladies chroniques à l'intérieur de la famille en fait un modèle particulièrement adapté à notre recherche sur les familles confrontées à la maladie chronique rare de l'enfant. Il se décline en instruments quantitatifs, comme nous le verrons en seconde partie.

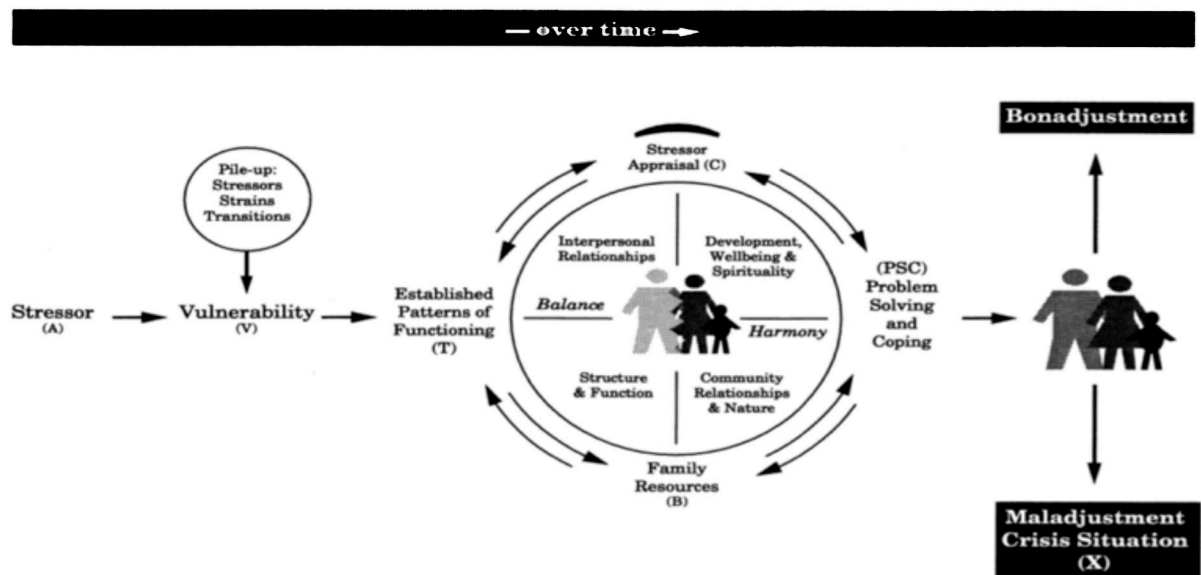


Schéma 6 : Le modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, phase d'ajustement (McCubbin, 1989)

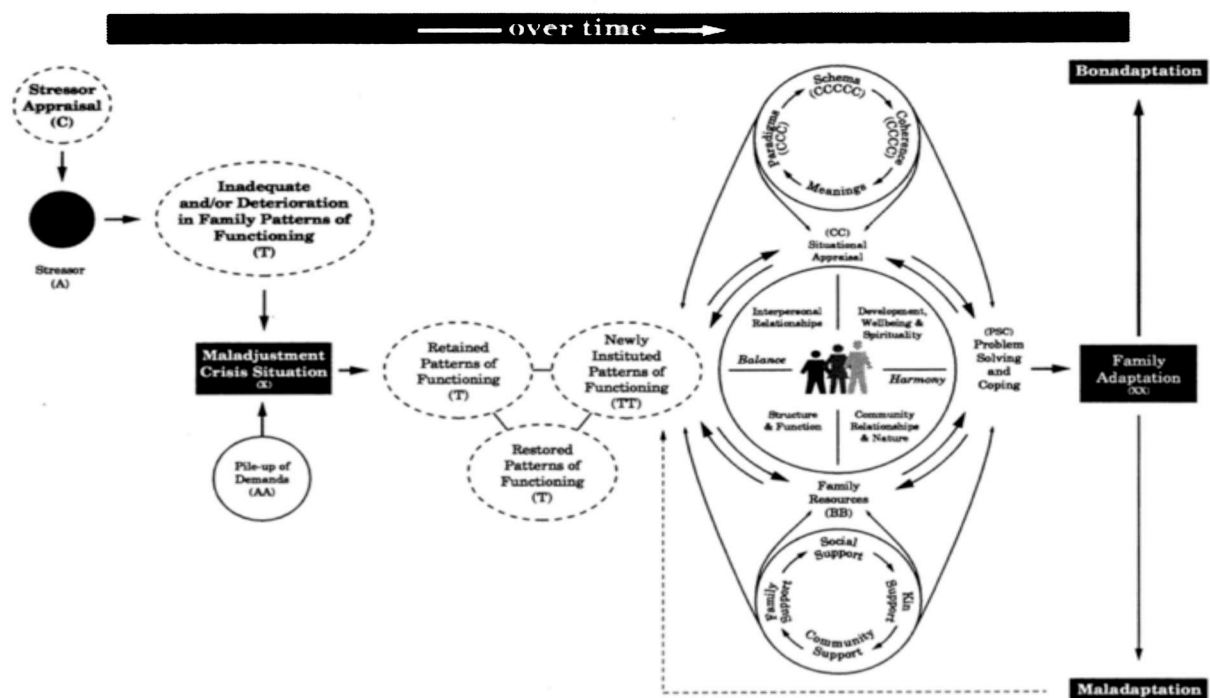


Schéma 7 : Le modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, phase d'adaptation (McCubbin, 1989)

## Le cadre conceptuel (ou canevas d'intervention) de Froma Walsh (2003)

Réunissant à des fins d'intervention sociale les résultats des études sur la résilience individuelle et sur le fonctionnement familial, Froma Walsh a défini les processus clé au cœur de la résilience familiale, dans trois domaines : les croyances et valeurs de la famille, son organisation interne, et ses modes de résolution de problèmes et de communication.

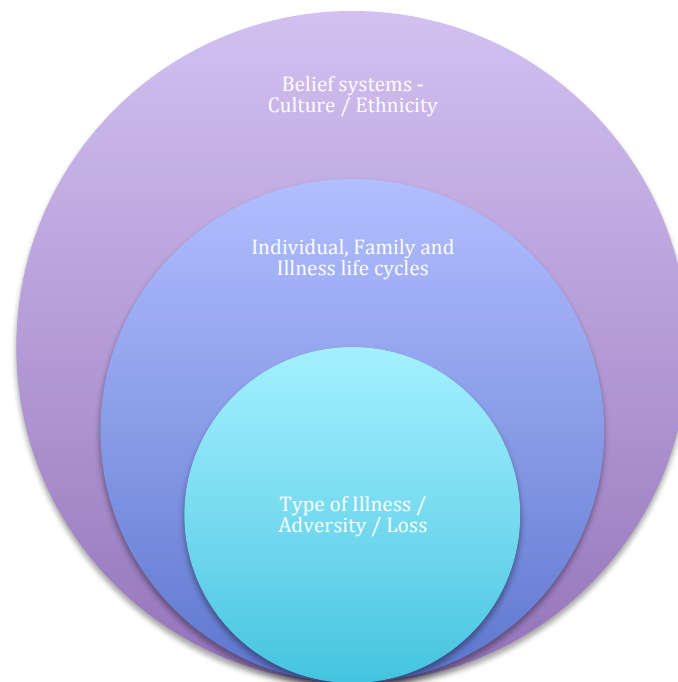
Belief Systems	Organizational Patterns	Communication/Problem-solving
<p>1. Make Meaning of Adversity</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- View resilience as relationally based vs. "rugged individual"</li> <li>- Normalize, contextualize adversity and distress</li> <li>- Sense of coherence: crisis as meaningful, comprehensible, manageable challenge</li> <li>- Causal/explanatory attributions: How could this happen? What can be done?</li> </ul> <p>2. Positive Outlook</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hope, optimistic bias: confidence in overcoming odds</li> <li>- Courage and en-courage-ment; affirm strengths and focus on potential</li> <li>- Active initiative, perseverance (Can-do spirit)</li> <li>- Master the possible: accept what can't be changed</li> </ul> <p>3. Transcendence and Spirituality</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Larger values, purpose</li> <li>- Spirituality: faith, congregational support, healing rituals</li> <li>- Inspiration: envision new possibilities; creative expression; social action</li> <li>- Transformation: learning, growth from adversity</li> </ul>	<p>4. Flexibility</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Open to change rebound, adapt to fit new challenges</li> <li>- Stability through disruption: continuity, dependability, follow-through</li> <li>- Strong authoritative leadership: nurturance, protection, guidance</li> <li>- Varied forms: cooperative parenting/caregiving teams</li> </ul> <p>Coupe/Co-parent relationship: equal partners</p> <p>5. Connectedness</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mutual support, collaboration, and commitment</li> <li>- Respect individual needs, differences, and boundaries</li> <li>- Seek reconnection, reconciliation of wounded relationships</li> </ul> <p>6. Social and Economic Resources</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mobilize kin, social, and community networks: seek models and mentors</li> <li>- Build financial security: balance work/family strains</li> </ul>	<p>7. Clarity</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Clear, consistent messages (words and actions)</li> <li>- Clarify ambiguous information: truth-seeking/truth-speaking</li> </ul> <p>8. Open Emotional Expression</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Share range of feelings (joy and pain, hopes and fears)</li> <li>- Mutual empathy; tolerance for differences</li> <li>- Take responsibility for own feelings, behaviour: avoid blaming</li> <li>- Pleasurable interactions; humor</li> </ul> <p>9. Collaborative Problem-solving</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Creative brainstorming; resourcefulness; seize opportunities</li> <li>- Shared decision-making; conflict resolution: negotiation, fairness, reciprocity</li> <li>- Focus on goals; take concrete steps; build on success; learn from failure</li> <li>- Proactive stance: prevent problems; avert crises; prepare for future challenge</li> </ul>

**Schéma 8 : Les processus de la résilience familiale (Walsh, 2003)**

### Le Family Systems Illness and Disability Model de Rolland (1994)

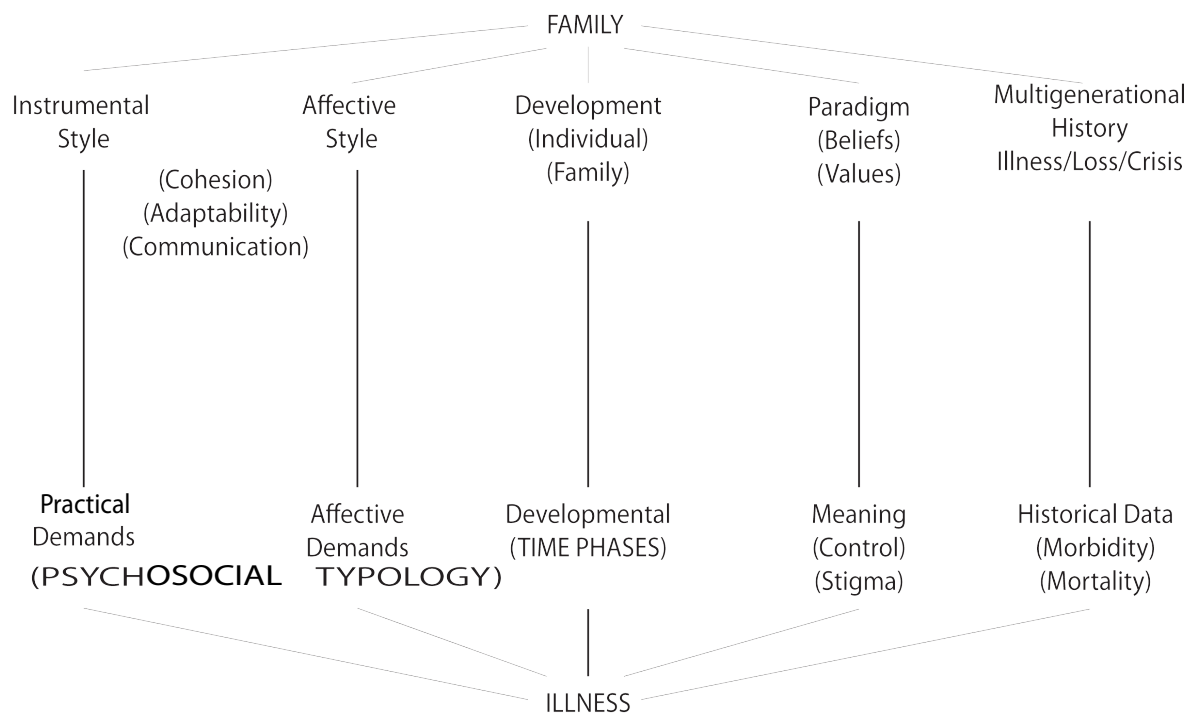
Un modèle particulièrement intéressant pour tenter de décrire et expliquer la résilience familiale face à un problème somatique est celui établi par John Rolland en 1994. Ce modèle essentiellement qualitatif, issu du champ de la prévention et de l'intervention psychosociale se veut au départ une aide visant à permettre aux familles de gérer au mieux les inévitables contraintes liées à la maladie chronique d'un proche.

Intégrant le type de maladie ou de handicap, les cycles de vie individuels et groupaux, leur inscription transgénérationnelle, le système de croyances et la culture de la famille, et éventuellement les problématiques de perte, le modèle de Rolland propose un langage commun dont l'objectif serait de faciliter la résolution créative et collaborative de problèmes et, au final, l'amélioration de la qualité de vie des familles dont un membre souffre de maladie chronique sévère.



**Schéma 9 : Cartographie de la famille, la maladie et le handicap (Rolland, 1994)**

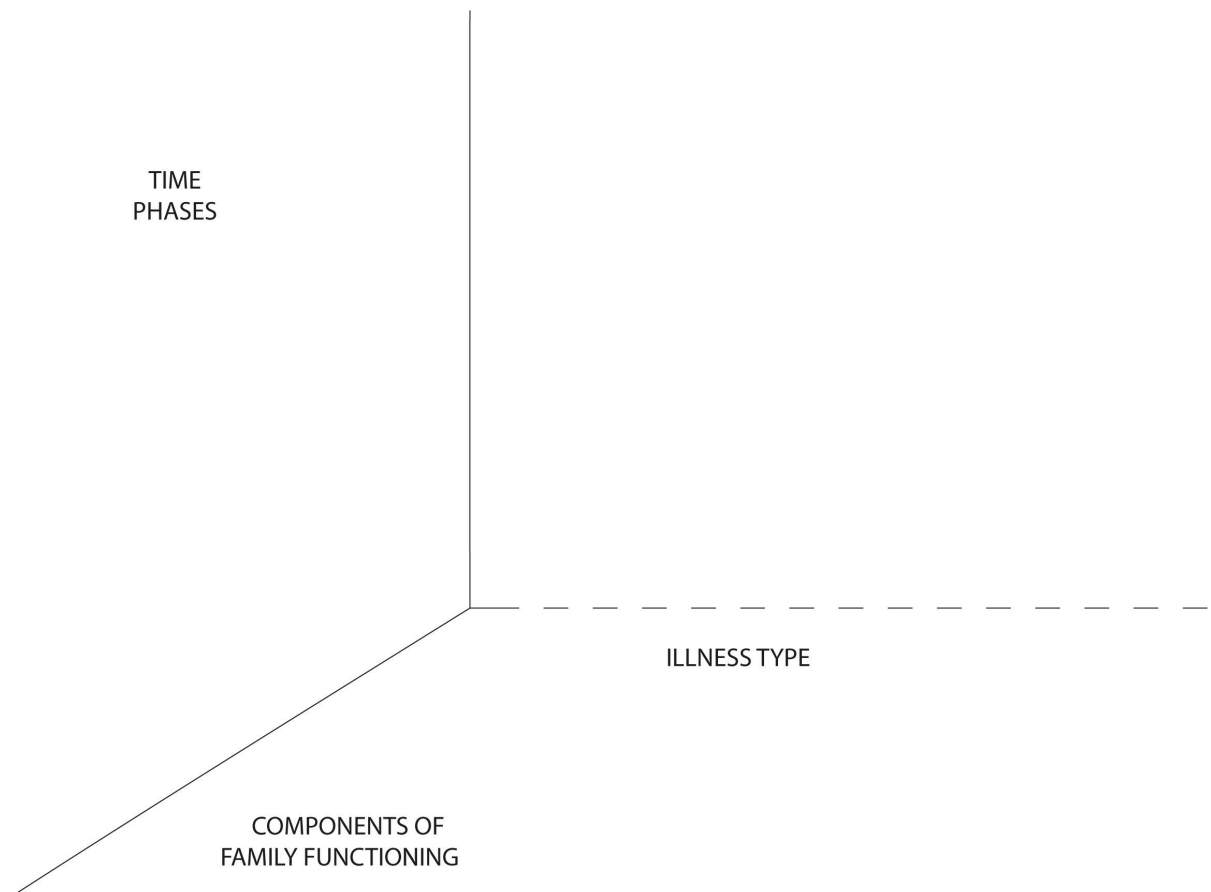
Ce cadre conceptuel reprend un grand nombre de variables décrites dans les modèles théoriques qui l'ont précédé (par exemple les contraintes pratiques, les demandes affectives, la dimension temporelle, le sens donné aux événements, le style organisationnel et relationnel de la famille, la continuation du développement familial, les croyances, l'histoire de la maladie et son inscription transgénérationnelle...voir schéma ci-après) et est par ailleurs régulièrement révisé par son auteur, comme le montre la création récente d'une version spécifique destinée aux maladies génétiques, le Family Systems Genetic Illness Model (Rolland, 2005).



**Schéma 10 : L'interface entre la maladie chronique et la famille (Rolland, 1984)**



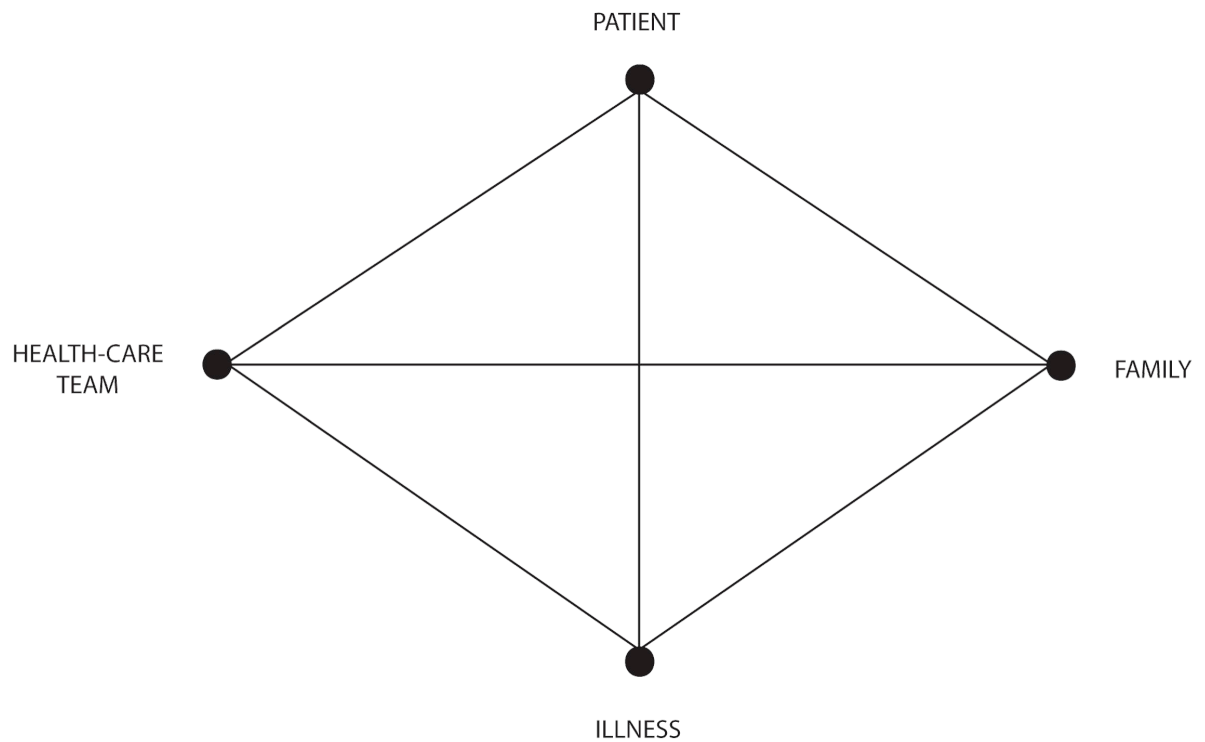
Le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994) pose que l'interaction entre la famille et la maladie a trois dimensions : la typologie psychosociale de la maladie, les phases de la maladie dans le temps, et les composantes du fonctionnement familial (par exemple, le niveau de cohésion ou le style de communication).



**Schéma 11 : Les trois dimensions du modèle Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1987)**

Pour résumer, ce cadre conceptuel permet d'analyser les forces et faiblesses du système familial en relation avec les différents types de maladie, à différentes phases du cycle de la maladie.

On peut aussi y ajouter la relation avec les soignants, et l'on obtient ce que Rolland nomme le « *quadrangle thérapeutique* » impliquant le patient, la maladie, la famille et les soignants.



**Schéma 12 : Le « *quadrangle thérapeutique* » (Rolland, 1987)**

### 1.3.3. La résilience familiale assistée ou accompagnée

L'intérêt porté aux recherches sur la résilience individuelle face au risque significatif constitué par un traumatisme ou une adversité chronique, et aux interventions permettant de la soutenir sur le plan psychosocial, ont favorisé l'émergence de la notion de résilience « *assistée* » (Ionescu, 2011).

Il s'agit non plus, pour les professionnels de santé, d'observer et de commenter la résilience, mais de faciliter son émergence, en un mot, de participer à sa construction. On comprend aisément l'intérêt de tels travaux sur le plan des politiques sociales. Les premiers programmes concernant des enfants ont démarré dès les années 60, notamment pour atténuer les effets de la pauvreté. Ces interventions ne se fondent plus sur les dysfonctions éventuelles de la personne et de son entourage (famille, pairs, école, communauté) mais sur les compétences, potentialités et facteurs de protection de la personne et de son environnement.

A la différence de la résilience que l'on pourrait qualifier de « *naturelle* », qui intervient sans aucune aide de la part des professionnels compétents, la résilience assistée se base donc sur l'accompagnement des personnes en situation de risque (Ionescu, 2011).

On parle également d'« *accompagnement de la résilience* », ou de « *résilience accompagnée* » dans le cadre de familles. Une intervention peut être fixée par les professionnels à partir d'une cartographie familiale unique identifiant les facteurs de protection déjà présents et les nouvelles ressources à mobiliser (Nader-Grosbois, 2010).

Les travaux de recherche psychosociale visant à l'identification des facteurs de risque et de protection au sein d'une famille confrontée à la maladie chronique d'un membre tels que ceux de Patterson, McCubbin et McCubbin, Walsh et Rolland décrits plus haut, s'inscrivent dans cette perspective (Patterson, 1988 ; McCubbin et McCubbin, 1989 ; Rolland, 1994 ; Walsh, 2003).

## 1.4. La résilience familiale face à la maladie chronique rare d'un enfant

### 1.4.1. Un risque significatif pour la famille

#### A. Les enjeux de la maladie chronique d'un enfant au sein de sa famille

Nous retiendrons pour notre propos la définition de la maladie chronique proposée par l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé, 2014) : « *Les maladies chroniques sont des affections de longue durée qui, en règle générale, évoluent lentement* ».

Pour une famille, un risque significatif est soit une trajectoire continue à haut risque (risques sociaux élevés, situation parentale instable, dysfonctionnement permanent, etc.), soit l'exposition à un traumatisme imprévu (catastrophes naturelles, chômage, deuil, annonce d'une maladie chronique et contraintes liées...), soit, enfin, une combinaison des deux facteurs (Masten et Coastworth, 1998).

D'un point de vue systémique, ce sont toutes les dimensions du système évoquées plus haut qui vont être bouleversées à différents niveaux par le traumatisme que représente la maladie chronique d'un enfant. On peut considérer à ce titre que l'annonce de la maladie constitue au sens systémique un « *deutéro-apprentissage* », c'est-à-dire un processus qui revient à apprendre à apprendre, à désapprendre pour créer un autre apprentissage (Bateson, 1972).

En effet, les premiers temps après un diagnostic aussi grave sont pour les familles une période de « *choc* » initial (Bouchard, 1994; Jourdan-Ionescu, 2006 ; Gargiulo, 2009) pendant lequel, a priori, aucun processus de résilience ne peut se mettre en place. Il s'agit d'un temps qui marque une « *rupture entre un avant, régi par le doute, et un après, dans lequel l'identification du trouble a eu lieu* » (Goussé, 2010).

A partir de ce choc et dans un but de ramener le système à l'homéostasie vont se mettre en place des *feedbacks* probablement essentiellement négatifs, visant à calmer les mouvements du système ébranlé, au risque d'une rigidification ultérieure. Des interactions de type complémentaire (c'est-à-dire asymétriques) vont apparaître, par exemple entre le médecin, tout-puissant, et la famille, ou encore les parents et l'enfant malade, l'extrême dépendance de ce dernier étant susceptible de créer des difficultés d'autonomisation à l'adolescence (Graindorge, 2005).

D'une manière générale, c'est surtout la souplesse du système qui va être mise à l'épreuve, la famille étant obligée d'adapter ses règles et métarègles de fonctionnement, son type et ses modes de communication, son éthique interrelationnelle (l'échange de dons et de dettes au sein du système) et de recréer un mythe familial, tout cela afin de retrouver son équilibre initial (ou un meilleur équilibre) en tant qu'unité fonctionnelle.

Une maladie chronique transforme la vie d'un enfant et celle de son entourage par la modification de son autonomie, ses capacités et son bien-être physiques, ses affects et sa vie psychique, son intégration sociale, et enfin par le poids des traitements exigés. Ces impacts sont vécus de manière très variable suivant le type de maladie, l'âge de l'enfant, son stade de développement, l'histoire familiale, etc. Les réactions de l'enfant et de son entourage à la maladie vont être cruciales dans la mise en place de mécanismes positifs ou négatifs influant, au final, de manière durable et profonde sur la qualité de vie de tous.

Les enjeux auxquels sont confrontés les enfants souffrant de maladie chronique et leurs familles ont été notamment décrits de façon détaillée par de nombreux travaux, dans plusieurs champs de la psychologie:

#### La fragilisation du psychisme de l'enfant

L'enfant malade est en premier lieu agressé directement dans son corps, et donc dans l'image du corps qu'il va se constituer (Dolto, 1984). Par la déformation, la douleur, les traitements invasifs, le regard des autres, l'investissement corporel de l'enfant par lui-même peut s'avérer difficile. La douleur physique éventuelle, outre ce qu'elle a d'insupportable pour l'enfant, ses proches et ses soignants, présente des risques pour le

développement psychique : difficulté à établir les premiers repères de la vie, les limites du corps, risque de perdre, dans l'isolement que confère la douleur et devant l'impuissance de l'entourage à la soulager, la confiance en autrui. Selon le type de maladie, l'enfant peut se sentir dépossédé de son corps du fait d'une prise en charge médicale omniprésente. Il est également possible qu'il se trouve isolé par un manque d'information concernant sa maladie, ou au contraire dépassé par un excès d'information qui le place en position pathogène de prendre des décisions à un âge bien trop précoce (Graindorge, 2005). Enfin, l'enfant malade peut connaître des problématiques d'acceptation sociale, en particulier dans les contextes de handicap mental (Nader-Grosbois, 2014).

### L'existence d'un double traumatisme

Au traumatisme primaire vécu par l'enfant et son entourage, rupture, basculement dans un monde inconnu et sans repère, s'ajoute dans un deuxième temps le traumatisme par réactivation de blessures transgénérationnelles ou par le réveil de conflits œdipiens mal réglés chez les parents. Ce second traumatisme, plus tardif et indirect, dépend de l'histoire individuelle des parents, de leur couple, des identifications et des fantasmes projetés sur l'enfant et des mécanismes défensifs que chacun met en place pour répondre au traumatisme primaire. L'équilibre de la famille est parfois menacé, ainsi que le développement de l'enfant, au cœur d'enjeux qui le dépassent (Graindorge, 2005).

### La complexité accrue des interactions parents – enfants

De multiples réactions parentales peuvent compliquer les interactions avec l'enfant atteint de maladie chronique (Steinglass, Reiss et Howe, 1993 ; Graindorge, 2005). Ce sont :

- La dépression, avec une demande implicite d'allègement maximum de la souffrance parentale et une exigence de « *malade parfait* », ou l'abandon psychique de l'enfant ;
- La culpabilité, aggravée dans le cas de maladies génétiques, d'accidents provoqués par les parents ou de théories parentales irrationnelles sur l'origine de la maladie ;
- L'ambivalence ou l'agressivité latente, conséquence de l'écart entre l'enfant malade et l'enfant rêvé, du regard des autres, de l'impossibilité pour les parents de dépasser leurs

propres parents, du « *rapt* » exercé par les médecins sur l'enfant malade, ou encore de la réactivation d'angoisses parentales; cette ambivalence peut passer par une exagération des contraintes imposées à l'enfant, dans le but inconscient de le punir ;

- Le déni, ou l'incapacité de faire le deuil de l'enfant « *normal* », qui peut se traduire par un « *coaching* » imposant à l'enfant une exigence de normalité inatteignable ;

- L'incapacité de contenance parentale, ou la peur d'affronter la souffrance ou le risque vital vécus par l'enfant, qui se retrouve alors dans la situation de protéger ses parents, ou parfois de les persécuter pour répondre à une permissivité excessive.

### Le risque de souffrance psychique de la fratrie

La fratrie peut ressentir un véritable abandon psychique de la part de parents qui n'ont plus de force pour les enfants bien portants et qui sont « *captés par l'enfant malade, à la fois dans le temps réel et dans leur tête* ». Ce traumatisme, s'il n'est pas entendu, pourra éventuellement s'exprimer par des événements dépressifs, une angoisse liée à la culpabilité d'éprouver de la jalousie par rapport à l'enfant malade (parfois manifestée sous la forme d'une peur constante de la mort de l'enfant malade), des névroses d'échec (par peur de dépasser l'enfant malade) ou encore des troubles du comportement (pour capturer à nouveau le regard parental) (Graindorge, 2005 ; Balottin et al., 2006 ; Limbers et Skipper, 2014).

Dans un autre ordre d'idées, l'enfant qui naît après un enfant malade, handicapé ou dont la vie est en jeu, peut se sentir symboliquement un « *enfant de remplacement* », chargé d'une « *réparation* », qui devra grandir en « *faux self* », avec possibilité de décompensation ultérieure (Graindorge, 2005).

### La nécessité d'effectuer le « travail de la maladie »

La maladie oblige le malade et son entourage à développer des stratégies d'adaptation (ou *coping process*) qui doivent permettre de vivre avec la maladie, et non contre ou sans elle. C'est ce que qu'on appelle le « *travail de la maladie* » (Pardinielli, 1987). La notion de « *travail de la maladie* » a été introduite par ce même auteur pour traduire l'idée que la maladie

organique conduit à des remaniements psychiques importants, en ce sens qu'elle est « *une expérience, un événement interne susceptible de représentation et générateur d'un jeu d'investissement* ».

Le sujet effectue un « *travail de la maladie* » lorsque, après l'effraction traumatique initiale du diagnostic, il redevient acteur de son histoire. Ce travail est un processus dynamique, comme celui du rêve ou du deuil, qui assure « *la transformation de l'atteinte organique en atteinte narcissique et de la douleur organique en douleur psychique* ». La perte du corps sain, de l'image idéale et de l'illusion de l'immortalité permet « *l'entrée en maladie* », et doit conduire à la mise en représentation de cette perte et du corps malade. *In fine*, le « *travail de la maladie* » doit déboucher sur une création de sens, une réalité psychique propre au malade (Pardinielli, 1987).

Pour l'enfant, ce travail passe par le jeu, ou par le dépassement des théories étiogéniques qui expliquent de façon magique l'origine de sa maladie. Il dépend bien évidemment, en miroir, du « *travail de la maladie* » que font parallèlement les parents.

#### La gestion des processus de séparation et d'autonomisation

La maladie chronique place l'enfant dans une situation de dépendance renforcée qu'il peut lui paraître dangereux de remettre en question. Il arrive ainsi qu'il refuse de s'autonomiser ou prenne du retard dans son développement, par peur de perdre ses parents en prenant l'initiative de la séparation. La présence de la maladie perturbe les processus de séparation et d'individuation, la résolution du conflit oedipien, et la signification des limites, ce qui peut se révéler crucial à l'adolescence (Massimo, 2006).

#### Les contraintes quotidiennes impliquées par la maladie

Les parents concernés par la maladie chronique d'un enfant doivent ajouter à la charge normale d'une famille les stress spécifiques causés par la maladie : traitements quotidiens envahissants, prise de décisions, partage des responsabilités entre parents, crises aiguës, mise en place de relais en termes d'éducation et d'intégration sociale, résolution de conflits fraternels et écoute des émotions de chacun (Canam, 1993 ; Cohen, 1999).



La maladie apporte des conflits de rôle, des soucis financiers supplémentaires, la lourdeur des soins quotidiens et une perte d'indépendance des deux parents (Ratliffe et Harrigan, 2002). Au final, c'est tout le fonctionnement de la famille qui est affecté, comme s'il ne restait que « *peu de vie en dehors de la maladie* » (Pursell, 1994).

Au regard des nombreux facteurs de risque cités ci-dessus, on comprend pourquoi la maladie chronique d'un enfant est considéré comme un « *risque significatif* » permettant de définir l'émergence (ou non) d'une résilience (Masten et Coastworth, 1998 ; Patterson, 2000).

Certains auteurs estiment même qu'un événement interne à la famille, comme la maladie sévère ou chronique d'un de ses membres, est un « *stresseur* » plus perturbant et un risque plus significatif qu'un événement extérieur tel qu'une guerre, une inondation ou encore une dépression économique (Hill, 1949 ; Friedman, 1998).

## B. Les problématiques spécifiques présentées par les maladies rares

La Commission Européenne a défini en 2005 les maladies rares comme étant celles qui concernent moins de 5 individus sur 10000 (1 sur 2000). Dans d'autres régions du monde, elles peuvent être définies différemment : par exemple, aux Etats-Unis, les maladies rares sont celles ayant une prévalence de moins de 200.000 personnes, et en Australie, celles qui affectent un individu sur 10.000.

Les maladies rares sont plus précisément décrites comme « *les maladies, y compris celles d'origine génétique, mettant la vie en danger ou entraînant une invalidité chronique et dont la prévalence est si faible que des efforts combinés spéciaux sont requis pour les combattre afin d'éviter une morbidité ou une mortalité périnatale ou précoce importante ou une diminution considérable de la qualité de vie ou du potentiel socio-économique de l'individu* » (Commission Européenne, 2009).

La notion de maladie rare peut varier d'une région à une autre, les maladies pouvant être plus ou moins présentes suivant les localisations. Il existe également des maladies communes possédant des sous-formes rares.

Ces maladies touchent par conséquent pour chacune d'entre elles un petit nombre d'individus. Cependant, lorsque l'on prend l'ensemble des maladies rares, soit de 6000 à 8000 maladies au total, la population affectée totale atteint 30 millions en Europe et 25 millions aux Etats-Unis, ce qui représente plus que le cancer ou qu'une maladie répandue comme le diabète (20,8 millions de personnes aux Etats-Unis).

Les origines de ces maladies sont génétiques pour 80% d'entre elles, et elles se déclarent dans 75% des cas dès l'enfance. Elles sont pour la plupart chroniques, difficiles à diagnostiquer et invalidantes sur le plan physique, neurologique, intellectuel et comportemental. Elles peuvent également être létales, avec un taux de mortalité compris entre 5 et 30%.

La maladie rare et le handicap sont fortement intriqués, car 26% des handicaps sont estimés provenir de maladies rares (Guillem, Cans, Robert-Gnansia, Aimé et Jouk, 2008). Le handicap, qui a connu des évolutions dans sa définition, est décrit par l'Organisation Mondiale de la Santé comme « *des incapacités, une limitation des actes de la vie quotidienne et une participation restreinte à la vie sociale* », et également comme « *un phénomène complexe qui découle de l'interaction entre les caractéristiques corporelles d'une personne et les caractéristiques de la société où elle vit* » (OMS, 2014).

La majorité des maladies rares sont dites orphelines, ce qui signifie qu'il n'existe pour l'heure aucun traitement, et que les soins se bornent à la prise en charge (et si possible la minimisation) des symptômes.

Afin d'avoir une influence dans la sphère publique, de faire évoluer la recherche et d'attirer des fonds, des organisations de soutien des maladies rares se sont créées, comprenant l'intérêt de mutualiser leurs expériences et leurs forces. Il s'agit par exemple d'Eurordis en Europe (European Organisation for Rare Diseases), de NORD aux Etats-Unis (National Organization for Rare Disorders) ou encore de RDUK (Rare Diseases UK) au Royaume-Uni.

En France existent plusieurs organismes nationaux à but non lucratif, comme l'Alliance Maladies Rares, Orphanet (unité de l'INSERM), la Fondation Maladies Rares ou encore l'AFM (Association Française contre les Myopathies), tous réunis autour d'une Plateforme Maladies Rares. De plus, le service d'information et de soutien spécialisé Maladies Rares

Info Services et son Observatoire des Maladies Rares se chargent de réunir de l'information spécialisée et de la mettre à disposition de ses usagers.

Dans certains pays, il existe des plans nationaux pour aider les patients atteints de maladies rares et favoriser la recherche. La France, qui compte 3 millions de personnes touchées par les maladies rares, est le premier pays de l'Union Européenne à avoir élaboré et mis en œuvre un plan national. A titre d'exemple, le dernier Plan Maladies Rares français vise à assurer une prise en charge la plus adaptée possible à ces maladies, en coordonnant l'action des différents centres de référence, en mutualisant les connaissances et les moyens, dans un continuum allant de la recherche à l'accompagnement médico-social, en passant par le dépistage et le soin.

Ce plan prévoit notamment d'organiser des plateformes de laboratoires de diagnostic et de faciliter la production de protocoles nationaux de diagnostic, ce dernier point étant crucial dans le domaine des maladies rares, comme nous allons le voir plus loin. Il vise en outre une amélioration de la prise en charge médicamenteuse des patients atteints de maladies rares, qui ont souvent besoin de médicaments prescrits en dehors des indications d'autorisation de mise sur le marché, et de leur remboursement. La télémédecine devrait également se développer, afin de permettre aux familles qui vivent dans des zones excentrées d'avoir un accès plus facile aux meilleurs experts, en lien avec les professionnels locaux.

Considérant que le rôle de la famille ou des aidants est primordial, du fait de la complexité de la prise en charge des patients, le plan prévoit de venir en aide non seulement aux malades mais aussi à leur entourage, en développant des « *offres de répit* », c'est-à-dire des prises en charge temporaires des malades afin de décharger ponctuellement le donneur de soins. Enfin, une banque nationale de données permettra de recueillir et de partager les connaissances scientifiques et médico-économiques sur les maladies rares.

Le Plan Maladies Rares s'inscrit dans une démarche d'envergure européenne, fondée sur le partage de l'expertise au niveau européen et international, la mutualisation et la standardisation des pratiques. Il révèle la volonté des différentes autorités de santé de répondre à l'impact sociétal qu'ont les maladies rares.

En effet, même si les manifestations des maladies rares varient de façon très significative d'un individu à l'autre, parfois même entre des membres d'une même famille souffrant de

la même pathologie, les effets sur la vie et le fonctionnement des malades, de leur famille, de l'entourage et des soignants sont souvent du même ordre et ont un impact particulièrement lourd, tant sur le plan émotionnel que financier.

Ainsi, bien que la plus grande part des recherches consacrées aux maladies rares et également aux maladies chroniques portent sur une pathologie précise, il existe un courant de recherche qui a pour objet la maladie rare dans son ensemble ou la maladie chronique prise dans son ensemble (Stein, 1983 ; 1989 ; Simeoni, Schmidt et DISABKIDS Group, 2007 ; Nader-Grosbois, 2010)

En effet, dans ce champ de la santé, il existe parfois plus de différences entre les différentes formes ou les différents stades d'une même maladie, qu'entre deux maladies distinctes (Stein, 1980 ; 1989), qui se rejoignent souvent sur certains grands thèmes : handicap ou contraintes supportés, insertion sociale, retentissement psychique sur les enfants et la fratrie, isolement et manque d'information des parents... De plus, les maladies rares sont souvent regroupées afin d'avoir plus de poids.

La plupart des études ayant pour objet l'impact de la maladie rare sont des études menées par les organismes de soutien du type de ceux cités plus haut, ou à leur initiative. Ces études rapportent un impact plus important sur l'individu, sa famille et ses soignants dans les maladies rares que dans des maladies chroniques plus communes, comme le diabète ou l'asthme (Field et Boat, 2010).

Selon ces recherches, la question du diagnostic est centrale dans les difficultés rapportées par les familles d'enfants atteints de pathologies rares (Faurisson, 2004). Trop fréquemment, le diagnostic correct n'intervient que très longtemps après que les parents aient détecté les premiers symptômes chez leur enfant. Une enquête européenne menée en 2004 auprès de 6000 patients révéla que 40% d'entre eux avaient eu un premier diagnostic erroné, et que 25% d'entre eux avaient dû attendre plus de 5 ans avant d'obtenir un diagnostic définitif correct (Faurisson, 2004).

Les auteurs parlent de manière assez frappante d'« *errance diagnostique* » (Boucand, 2010) ou encore d'« *odyssée diagnostique* » (Field et Boat, 2010). En France, l'Observatoire des Maladies Rares a relevé dans une enquête que : 48% des patients interrogés avaient dû attendre plus de trois ans pour avoir un diagnostic, 50% des patients avaient dû consulter deux à cinq médecins libéraux et deux à cinq médecins hospitaliers avant d'être

convenablement orientés, et 26% des patients avaient eu un premier diagnostic erroné établissant une origine psychologique de leurs troubles (Observatoire des Maladies Rares, 2011).

L'accès aux soins est une autre question centrale pour les familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare. La rareté de l'affection fait que le nombre de centres spécialisés ou même capables de prendre en charge le malade est très réduit, ce qui oblige certaines familles à effectuer de longs trajets pour les consultations, voire à déménager le cas échéant.

Ces difficultés d'accès aux soins ont fait l'objet d'enquêtes à grande échelle menée par les organisations de soutien des maladies rares, notamment en Europe, et ont été décrites comme une « *loterie du code postal* » (« *post code lottery* »). En effet, un quart des patients souffrant de maladie rare avaient dû se déplacer dans une région différente pour avoir accès à un service de soins compétent, et 2% avaient dû aller à l'étranger (Le Cam, 2007).

D'autres points soulevés par ces études dans le champ sanitaire et social sont les sentiments d'isolement de la famille, le manque de compréhension de la part des parents d'enfants non malades, la culpabilité induite par la composante génétique de la maladie, souvent présente, et enfin la perte importante de revenus du fait de la cessation totale ou partielle d'activité d'un des deux parents afin d'assurer le suivi de l'enfant malade (McGarvey et Hart, 2008 ; Malcolm et al., 2011).

On peut noter par ailleurs une évolution lors des dernières décennies, puisque les parents d'enfants souffrant de pathologie rare se tournent de plus en plus vers l'utilisation d'Internet comme outil pour récolter de l'information utile sur la maladie, mais aussi pour partager sur des forums spécialisés tant leur expérience émotionnelle que des astuces pratiques pour élever l'enfant au jour le jour (Lasker, Sogolow et Sharim, 2005 ; Gundersen, 2011 ; Oprescu, 2013).

Dans le champ de la psychologie, un certain nombre d'études empiriques utilisant des outils aux qualités psychométriques validées confirment l'existence d'un impact plus important dans les maladies rares que dans les maladies chroniques communes, notion déjà relevée par les études de santé publique menées par les associations et organisations de soutien. Ainsi, une étude visant à comparer la charge émotionnelle et les modes de *coping* de 55 parents d'enfants ayant une maladie rare et de 56 parents d'enfants ayant une

maladie chronique commune a montré que les premiers étaient plus anxieux, plus confus et qu'ils utilisaient moins de stratégies de *coping* actif centré sur le problème que les seconds (Cousino et Hazen, 2013 ; Picci et al., 2013).

De façon cohérente avec les études sanitaires et sociales réalisées à la demande des organismes de soutien des maladies rares, les recherches en psychologie ont montré que les principaux problèmes rencontrés par les familles d'enfants atteints de maladie rare étaient la difficulté de partager cette expérience avec d'autres, d'obtenir un diagnostic correct, de trouver suffisamment d'information sur la maladie (Paulsson et Fasth, 1999) et de gérer les soins et traitements au quotidien (Trulsson et Klingberg, 2003).

La question du diagnostic est identifiée comme particulièrement importante dans les maladies pour lesquelles une intervention précoce peut affecter le cours de la maladie, mais elle est également source de stress même dans les autres cas. En effet, certains parents rapportent que, dans la période précédant le diagnostic, ils ont été confrontés à une incompréhension et à des jugements de la part de leur entourage qui les a fait douter de leurs capacités parentales (Gray, 2003).

A propos de l'impact des maladies rares sur une famille, Catherine Graindorge parle d'une « *vie où la notion de combat reste bien souvent hebdomadaire, voire malheureusement quotidienne (...), où beaucoup de choses concrètes qui «coulent» avec l'évidence de la simplicité pour les autres se transforment en parcours non fléchés, voire véritablement labyrinthiques, (une) vie moins douce, un peu plus lourde sur les épaules...* » (Graindorge, 2005).

Une étude portant sur plusieurs syndromes rares a montré que les mères d'enfants atteints (surtout les mères célibataires et les mères élevant plusieurs enfants malades) rapportaient un haut niveau de stress et une pression physique et émotionnelle importante, et que les pères signalaient quant à eux un fort sentiment d'incompétence parental devant ce type de maladies (Dellve et al., 2006).

Partant des résultats d'études précédentes ayant démontré que les sentiments d'incompétence et d'insécurité parentales dans un contexte de handicap sont corrélés à un manque d'information et de conseils pratiques (Taanila, Järvelin et Kokkonen, 1998), cette dernière recherche souligne le rôle de « *stresseur* » supplémentaire que peut jouer la rareté de la maladie, dans la mesure où celle-ci s'accompagne la plupart du temps de difficultés d'obtention d'un diagnostic fiable et d'un manque d'information disponible.

### C. Maladie chronique rare, *néo-développement* et élargissement des compétences familiales

Les crises familiales telles que celles engendrées par le diagnostic de la maladie chronique d'un enfant obligent souvent la famille à optimiser ses ressources internes et à chercher une aide extérieure et lui offrent, ce faisant, la possibilité d'évoluer de manière positive (Patterson et Leonard, 1994 ; Patterson, 2000 ; 2002).

Thérapeute systémique, Guy Ausloos a décrit « *le mystère des familles compétentes* », qui puisent dans leurs propres ressources et trouvent en elles-mêmes la solution à leurs problèmes (Ausloos, 1995). Les recherches de Stinett et ses collègues sur les familles résilientes ont montré que 75% de ces familles avaient fait l'expérience d'éléments positifs dans des crises pourtant très douloureuses (Stinett et DeFrain, 1985)

Paradoxalement, les crises peuvent donc être des moments critiques qui permettent à une famille de progresser en termes de flexibilité, de cohésion, de communication interne, de recherche de sens, en un mot, de « *grandir* ».

Il existe souvent, non seulement une résilience des familles souffrant de la maladie chronique d'un enfant, mais même un fonctionnement plus harmonieux que celui de familles non exposées à ce risque (Walsh, 2002). De nombreuses familles rapportent que, après avoir surmonté une crise ensemble, les relations intrafamiliales sont devenues plus riches et affectueuses qu'elles n'auraient pu l'être sans l'apparition d'une maladie chronique (Walsh, 1996 ; Sharpe et Rossiter, 2002) ou rare (Kazak et Clark, 1986).

Cela s'explique en partie par le fait que les familles en question possédaient parfois des facteurs de protection avant le traumatisme (revenus financiers suffisants, niveau d'éducation supérieur) mais plus généralement par le développement au sein de ces familles de nouvelles ressources spécifiques pour répondre au stress de leur nouvelle vie (Patterson, 2000 ; 2002).

Les familles d'enfants chroniquement malades peuvent notamment avoir besoin de changer leur vision de leur situation et de développer des attitudes plus optimistes que la

normale, dans un effort pour s'adapter à leurs difficultés. Les parents de ces familles mettent plus volontiers l'accent que d'autres sur les qualités et caractéristiques positives de leur enfant et des autres membres de la famille, ainsi que sur tout ce que cet événement douloureux leur a permis d'apprendre. De la même manière, la maladie chronique d'un enfant pousse ses parents à développer une attitude particulièrement combative dans la défense de leur enfant, notamment en termes d'intégration sociale, et à modifier profondément leurs propres caractères ou compétences (Patterson et Leonard, 1994).

Ainsi, Régine Scelles évoque-t-elle des familles ayant un enfant porteur d'un handicap qui font preuve d'une « *énergie créatrice pour continuer à vivre parfois dans de meilleures conditions qu'auparavant* » (Scelles, 2001).

Ceci rejoint, sur le plan de la famille, les notions de *néo-développement* individuel (Cyrulnik, 2001) et de croissance post-traumatique (Tedeschi et Calhoun, 2003) décrites plus haut.

#### 1.4.2. Analyse des processus en jeu

##### A. Les différences de perception au sein de la famille

Les modèles explicatifs de la résilience familiale évoqués plus haut, inscrits dans la lignée de la théorie transactionnelle du stress, de l'évaluation et du *coping* de Lazarus et Folkman (Lazarus et Folkman, 1984), montrent que la perception, ou l'évaluation, du stress constitué par l'annonce puis par la gestion quotidienne de la maladie par les différents membres de la famille est partie prenante du processus de résilience du système entier et de ses membres.



Pour autant, si les différentes perceptions de la maladie et de son impact par les membres de la famille entrent en interaction et ont toutes une influence sur l'équilibre de l'ensemble, elles n'en sont pas moins distinctes et elles peuvent même diverger de manière significative. D'une manière générale, au sein d'une même famille, le fonctionnement familial va être perçu différemment par les différents individus (Akister et Stevenson-Hinde, 1991 ; Friedmann et al., 1997 ; Hayden, Schiller et Dickstein, 1998). Il en va de même pour les « *stresseurs* » qui impactent ce fonctionnement familial et leur résultante.

Ainsi, par exemple, dans une recherche portant sur le diabète de type I, les adolescents malades considéraient leur diabète comme moins envahissant et porteur de représentations négatives que leurs mères (Olsen, Berg et Wiebe, 2008). De même, selon une méta-analyse de 2002 portant sur 51 études, les déclarations de parents d'enfants chroniquement malades à propos de l'impact psychologique sur la fratrie apparaissaient en général plus négatives que celles de la fratrie elle-même (Sharpe et Rossiter, 2002).

Ces différences de représentations peuvent être expliquées par des facteurs intervenant dans l'évaluation primaire et secondaire du stress que constitue la maladie (Villani, Flahault, Montel, Sultan et Bungener, 2013) :

- des niveaux d'information hétérogènes entre enfants et parents ;
- l'analyse de la maladie en tant que porteuse de pertes ou de bénéfices secondaires ;
- la compréhension de l'étiologie de la maladie, notamment si elle est fondée sur des « *théories profanes de la maladie* » (Pardinielli, 1999) ;
- le vécu passé, et notamment le vécu transgénérationnel (Graindorge, 2005) ;
- les caractéristiques personnelles des différents individus influant sur leur optimisme quant à l'évolution de la maladie, leur représentation de l'aspect contrôlable de la maladie, qui entre en jeu dans la création d'une représentation (Downe-Wamboldt, Butler et Coulter, 2006), et enfin, leur résilience individuelle (Lecomte, 2002) ;
- les différents niveaux d'évolution des individus face à la maladie (soit leur « *travail de la maladie* » tel que présenté plus haut) ;

- les nouveaux rôles assignés aux parents, « *aidants* » de l'enfant malade devant souvent renoncer à leur carrière ou à certains aspects de leur personnalité (Paulsson et Fasth, 1999).

En ce qui concerne les *parents*, d'un point de vue psychique, dans une époque glorifiant le corps et les miracles de la médecine, la maladie de l'enfant atrophie les parents sur un plan symbolique et les atteint narcissiquement (Lafrenaye, 2010). D'après Ferguson, leur représentation de la maladie de l'enfant est fortement liée au contexte social et historique plus large dans lequel émergent cette représentation, et également la représentation que les professionnels de santé se font de cette représentation parentale. Pendant longtemps, il a été considéré que la naissance d'un enfant avec une maladie chronique ou un handicap portait une très grave atteinte au fonctionnement familial (Ferguson, 2001). La représentation des parents semble donc devoir être nécessairement impactée par cette optique sociétale.

Sur un plan pratique, comme nous l'avons évoqué, les parents confrontés à la maladie chronique d'un enfant doivent en outre ajouter à la charge normale d'une famille d'autres *stresseurs* causés par la maladie : traitements envahissants, décisions à prendre, lourdes responsabilités, crises aiguës, mise en place de relais éducatifs et sociaux, résolution de conflits fraternels et écoute de chacun (Cohen, 1999). Certains auteurs rapportent des conflits de rôle, des soucis financiers, la lourdeur des soins quotidiens et une perte d'indépendance des deux parents (Ratliffe et Harrigan, 2002).

De plus, du fait des risques réels pesant sur les enfants atteints de pathologies chroniques, leurs parents sont souvent décrits dans la littérature scientifique comme ayant des conduites de surprotection (Massimo, 2006 ; Ungar, 2009).

Du fait des contraintes importantes qu'elle ajoute au fonctionnement familial, la maladie chronique d'un enfant est souvent décrite dans la littérature comme un « *test* » pour le couple et la famille (Woznick et Goodheart, 2002), avec des risques aggravés de discordes, de séparations ou de divorces (Denning, 1976 ; Bruce, Quirke et Shaw, 2010). De même, le handicap d'un enfant a été corrélé par certaines études à de plus hauts taux de séparation parentale que la moyenne (Loft, 2011).

Pourtant, le lien entre la maladie chronique d'un enfant et la satisfaction maritale est ambigu et il semble que beaucoup d'autres facteurs entrent en jeu dans le risque d'éclatement de la famille, par exemple, la présence ou non de certains facteurs de protection comme un haut revenu familial. Une revue de 23 études sur le taux de divorce dans les familles américaines d'enfants chroniquement malades a révélé que seulement six de ces études avaient utilisé des groupes de contrôle. Au sein de ces dernières, la comparaison entre les familles avec enfants malades et les familles avec enfants non malades ne permettait de tirer aucune conclusion quant au rapport entre maladie chronique infantile et divorce (Sabbeth et Leventhal, 1983).

Certains auteurs ont même mis en évidence que la maladie chronique d'un enfant améliorait la cohésion et le soutien chez certains couples (Barbarin et Chester, 1986). En ce qui concerne les maladies rares, une étude de Quittner et al. a montré que les parents d'enfants atteints de mucoviscidose n'avaient pas une satisfaction maritale sensiblement différente de celle des parents d'enfants non malades (Quittner et al., 1998). De même, une recherche de Kazak et Clark sur le myelomeningocèle (une maladie rare porteuse de handicap) avait montré qu'une sévérité plus importante du handicap était corrélée à une plus grande satisfaction maritale (Kazak et Clark, 1986).

Les deux parents peuvent cependant ne pas avoir la même perception de l'événement : Bodenmann, cité par Veuthey, a observé que le parent le moins impliqué connaît une diminution de son empathie par rapport aux tracas quotidiens éprouvés par le conjoint le plus impliqué, ce qui est source de conflits dans le couple (Veuthey, 1998). Ionescu estime également qu'être seul(e) à gérer les contraintes quotidiennes de la maladie provoque « *colère et ressentiment* », ce qui a une incidence sur le fonctionnement du couple et, par extension de la famille (Ionescu, 2011). De plus, un risque d'épuisement physique et affectif de l'adulte responsable de l'enfant malade a été décrit dans la littérature (Van Broeck, 2009).

Dans une étude portant sur 17 mères d'enfants atteints de mucoviscidose, maladie respiratoire chronique rare portant atteinte au pronostic vital, Hodgkinson et Lester relèvent que, lorsque le partage des soins de l'enfant et de la prise de responsabilités dans la gestion de la maladie n'est pas équitable entre les parents, de nombreuses mères, étant les plus impliquées, rapportent un haut niveau de stress dû au fait de soutenir, en sus de l'enfant, leur partenaire, à travers par exemple une obligation constante de relayer

l'information médicale et une préoccupation concernant la santé psychique du partenaire (Hodgkinson et Lester, 2002).

Les études disponibles sur ce sujet décrivent le plus souvent les mères comme étant « *en première ligne* » pour remplir les responsabilités liées aux soins médicaux (que ce soit dans le cadre d'une maladie chronique ou d'une maladie longue, comme le cancer), qu'elles assument en raison de leur rôle de principale figure d'attachement et de soin de l'enfant ; seule une minorité d'entre elles n'y parvient pas (Woznick et Goodheart, 2002). Dans la plupart des cas, pour des raisons entre autres matérielles, la mère quitte sa vie professionnelle et s'isole socialement pour s'occuper de l'enfant malade, les rôles père – mère se trouvent donc modifiés, avec un retour à un modèle traditionnel du partage des tâches (Gray, 2003).

Cependant, cette charge n'est pas sans conséquence : plusieurs études ont relevé des signes de souffrance psychique et des symptomatologies dépressives ou anxieuses chez les mères d'enfants atteints de mucoviscidose (Allan, Townley et Phelan, 1974 ; Koegel et al., 1992 ; Hodgkinson et Lester, 2002), de handicap (Miller, Gordon, Daniele et Diller, 1992) ou encore d'autisme (Hastings, 2003a), voire un stress post-traumatique chez les mères d'enfants présentant des troubles somatiques chroniques en général (Melnick et al., 2004). Plus précisément dans le champ des maladies rares, Dellve et al. ont relevé un haut niveau de stress chez les mères (Dellve et al., 2006).

Sur le versant biologique, une étude médicale de Epel et al. a prouvé que les mères d'enfants souffrant d'une pathologie chronique connaissaient un vieillissement prématuré de leurs chromosomes, par rapport à des mères d'enfants sans problème de santé (Epel et al., 2004). De même, plusieurs études ont montré que les mères d'enfants porteurs de handicap ont un risque plus élevé non seulement de bien-être plus précaire mais aussi de mauvaise santé physique (Paulsson et Fasth, 1999 ; Manuel, Naughton, Balkrishnan, Paterson Smith et Koman, 2003). Paulsson et Fasth ont notamment rapporté que 60% des mères d'enfants porteurs de handicap physique de leur échantillon souffraient de douleurs musculosquelettiques (Paulsson et Fasth, 1999).

On peut facilement imaginer que le rôle de principal support de l'enfant sur le plan physique et psychique, ajouté aux autres responsabilités liées à la vie en famille, notamment vis-à-vis d'une éventuelle fratrie, soit difficile à tenir pour une seule personne. Suite à la nouvelle répartition des tâches décrite par Gray, les mères semblent souffrir de

devoir abandonner certains aspects de leur personnalité, du poids de la responsabilité et d'être livrées à elles-mêmes dans les processus de décision journaliers concernant les traitements et la maladie de leur enfant (Gray, 2003). Ce sont en général elles qui subissent de plein fouet le poids de la routine sans fin des traitements, des incertitudes concernant l'avenir, de la récurrence des symptômes, ainsi que la peur d'avoir un autre enfant malade (Allan et al., 1974). Une grande proportion d'entre elles ressent que la vie est « *dominée par la maladie* » (Hodgkinson et Lester, 2002).

Par comparaison, les pères prennent moins en charge la responsabilité des enfants atteints de pathologie chronique ou aiguë et ont tendance à refouler leurs sentiments et à se réfugier dans leur travail (Ionescu, 2011). Plusieurs études rapportent également cette tendance au sujet d'enfants présentant un handicap (Breslau, Salkever et Staruch, 1982 ; Breslau, Staruch et Mortimer, 1982; Schilling, Kirkham, Snow et Schinke, 1986). Dans le contexte de maladies chroniques, les mères semblent par conséquent plus impactées par le stress que les pères (Pelchat, Bisson, Ricard, Perreault et Bouchard, 1999 ; Gray, 2003). De la même manière, dans le cas de maladies rares, les pères décrivent souvent leurs conjointes comme principales soignantes de leur enfant et rapportent en parallèle un sentiment d'incompétence parentale face à la maladie (Dellve et al., 2006). Il semble donc qu'il y ait un effet lié au genre dans l'impact de la maladie chronique d'un enfant sur sa famille (Gavidia - Payne et Stoneman, 2006).

En ce qui concerne la *fratrie*, de nombreuses études ont relevé des troubles psychopathologiques propres à la fratrie d'enfants atteints de maladie sévère, tels que dépression, anxiété, agressivité (Breslau, Weizman et Messenger, 1981), difficultés psychosociales et émotionnelles (Bellin et Kovacs, 2006) ou encore problèmes comportementaux (Hastings, 2003b).

Dans une revue de littérature conséquente, Williams relève des taux de détresse élevés chez les frères et sœurs d'enfants chroniquement malades et des troubles tels qu'une faible estime de soi, un retrait social, des plaintes somatiques, de pauvres relations avec les pairs, un isolement, des problèmes scolaires, de la dépression, de l'anxiété, de faibles compétences sociales et des problèmes comportementaux (Williams, 1997).

Les sentiments dominants par rapport à la maladie sont ceux de la tristesse et de l'impossibilité d'oublier la maladie (Lenton, Lewis, Mastroyannopolou et Stallard, 1997). La fratrie d'enfants atteints de mucoviscidose rapporte en sus une moindre attention des parents, ce qui provoque isolement et ressentiment (Barnard et al., 1997). En effet, comme nous l'avons déjà évoqué en première partie, en raison du surinvestissement de temps et d'énergie pour faire face au diagnostic et à la mise en place de soins, les parents ont tendance à négliger la fratrie (Ionescu, 2011).

La différence de traitement n'est pas intentionnelle, et souvent, les parents ne la réalisent pas toujours ; cependant, ils perçoivent bien le ressentiment de la fratrie et ses difficultés, à travers des problèmes scolaires ou encore une maturation trop rapide (Eiser, 2001). Ces enfants sont en outre en risque de « *parentification* », car ils doivent procurer des soins tout en vivant des sentiments de jalousie, de négligence ou de frustration (Thompson et Gustafson, 1996).

Dans l'exemple de la mucoviscidose, Eiser souligne l'aspect dynamique et non statique de l'impact de la maladie sur la fratrie, de nouvelles adaptations étant nécessaires pour chaque membre de la famille en fonction des variations de l'état de santé (Eiser, 2001). Cette instabilité dans les routines familiales pèse également sur la fratrie (Ionescu, 2011).

Concernant les maladies aiguës comme le cancer, « *l'impact des effets de cette effraction subie par la famille sur les frères et sœurs est considérable* » (Milman, 2007), mélangeant peur de la maladie par identification, culpabilité et honte (Sourkes, 1991).

En présence de handicap, l'impact sur la fratrie varie selon le degré de sévérité, l'association ou non à des maladies neurologiques ou à un trouble autistique, et la connaissance de la pathologie par les enfants, d'après Régine Scelles, qui est l'auteur de nombreux travaux de référence sur le sujet (Scelles, 1997).

La notion de « *traumatisme indirect* » ou encore « *traumatisme par procuration* », utilisée en traumatologie mais aussi dans le cadre de réflexions sur la résilience familiale (Delage, 2002), traumatisme qui ne serait pas forcément moins important que le traumatisme direct, permet également de mieux comprendre la souffrance de la fratrie.

Toutefois, il est difficile d'attribuer toutes les difficultés de la fratrie à la maladie de l'enfant, et certains auteurs attirent l'attention sur le rôle de certaines variables intermédiaires, modératrices ou médiatrices entre la maladie et la survenue de problèmes

psychopathologiques (Grant, Compas, Thurm, McMahon et Gipson, 2006). Ce peuvent être par exemple le rôle du vécu des parents (Gardou, 1997) ou encore la qualité du soutien social (Grant et al., 2006).

Du point de vue de *l'enfant malade*, certaines problématiques peuvent être comprises mais pas forcément partagées, par exemple sa dépendance, ou encore son vécu corporel, notamment la douleur, qui n'est pas communicable. La notion de douleur a été conceptualisée par Cassell (1991) comme « *l'état de détresse sévère associé à des événements qui menacent l'intégrité de la personne* » et décrite par Frank (2001) comme « *une réalité qu'on n'arrive pas à appréhender* », « *un vécu qui résiste à toute articulation* », « *un sentiment que quelque chose est fondamentalement dysfonctionnel dans la vie* ».

Agressé dans son corps et perturbé dans l'investissement de celui-ci (Dolto, 1984; Graindorge, 2005), l'enfant malade peut également se sentir responsable de la blessure narcissique qu'ont éventuellement ressentie ses parents. Le mal supposé ou réel, conscient ou inconscient, qu'il pense avoir fait à ses parents en étant malade fait partie de son traumatisme ; ce mal fait l'objet d'un travail d'élaboration psychique que Marioni définit comme un « *travail du mal* ». Les parents jouent un rôle important dans l'élaboration psychique du mal, qu'eux-mêmes doivent, par ailleurs, effectuer (Marioni, 2008).

De plus, l'inquiétude de ces derniers, leur propre perception de la pathologie et de ses effets, a un lien avec la capacité qu'aura l'enfant à gérer sa maladie (Jourdan-Ionescu, Méthot et Saint-Arnaud, 2006). Sa perception de l'impact qu'a sa propre maladie sur sa famille peut s'en trouver complexifiée, soit dans le sens d'un optimisme trop grand, soit dans le sens inverse.

## B. L'influence des caractéristiques de la maladie sur le processus de résilience

Selon le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994), les caractéristiques spécifiques (apparition, cours, issue, handicaps éventuels) et la phase de la maladie (crise, chronicité, aggravation) ont une influence sur l'impact de la maladie perçu par la famille et sur le niveau d'adaptation, donc de résilience, de cette dernière.

Par exemple, la somme d'efforts d'ajustement demandés à la famille est sans doute la même entre une maladie d'*apparition* brutale et une maladie d'apparition graduelle, mais la première exige de la famille une mobilisation plus rapide de ses compétences de gestion de crise et comprime les changements émotionnels et pratiques en un laps de temps très court (Rolland, 1994).

En ce qui concerne le *cours* de la maladie, à chaque évolution d'une maladie progressive, la famille doit s'adapter à un nouveau niveau de la maladie et d'incertitude (Rolland, 1994). Certaines études ont montré que les parents d'enfants atteints de maladies handicapantes rares évolutives avaient des niveaux de stress personnels et sociaux plus élevés que les parents d'enfants atteints de maladies handicapantes rares, mais non progressives (Dellve et al., 2006).

*L'anticipation de la mort* du malade et ses effets envahissants peuvent empêcher une famille de faire face à la myriade de tâches pratiques nécessaires à la gestion de la maladie et au maintien de l'intégrité de la famille (Rolland, 1994). Cette perturbation est d'autant plus intense lorsque la maladie létale concerne un enfant, être en plein développement, qui n'a pas encore vécu sa vie, et pour lequel l'ordre des générations est bouleversé.

Au regard du *handicap*, la littérature rapporte que les besoins des enfants handicapés sont accrus, et donc les contraintes de la famille d'autant (Kazak et Marvin, 1984 ; Schilling et al., 1986). En revanche, cette notion est controversée sur le plan de la sévérité de l'atteinte, la relation entre la sévérité du handicap et ses effets à long terme sur la famille étant peu claire (McCubbin, 1988). Certaines études ont d'ailleurs rapporté que le stress parental avait une corrélation plus grande avec la cohésion, le niveau de revenus ou le soutien social, qu'avec la sévérité de l'atteinte (Thompson et Gustafson, 1996 ; Warfield, Krauss, Hauser-Cram, Upshur et Shonkoff, 1999 ; Smith, Oliver et Innocenti, 2001 ; Cousino et Hayen, 2013).



Enfin, les *phases* de la maladie correspondant à une crise ou une aggravation sont décrites comme des phases de grande vulnérabilité et d'ajustement pour la famille dans le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994).

### C. L'influence des caractéristiques familiales sur le processus de résilience

Il existe de nombreuses caractéristiques du fonctionnement familial qui peuvent jouer un rôle dans le processus d'adaptation, donc de résilience, des familles confrontées à la maladie chronique rare d'un de leurs membres.

Le cadre d'évaluation utilisé dans le Family Systems Illness and Disability Model, s'inspirant de la théorie systémique, analyse les interactions entre la maladie et quatre domaines principaux du fonctionnement familial : les modes d'organisation de la famille (la « *constellation familiale* », c'est-à-dire une composition de la famille élargie aux grands-parents, aux beaux-parents éventuels, aux amis proches, et aux soignants; l'adaptabilité ; la cohésion ; les limites), les processus de communication intrafamiliaux, l'histoire transgénérationnelle et le cycle de vie dans lequel se trouve la famille (familles avec de jeunes enfants, familles avec adolescents, familles après le départ des enfants, certaines phases du cycle de vie familial étant centripètes et d'autres, centrifuges), et enfin, le système de croyances et valeurs (Rolland, 1994 ; Walsh, 2003).

Notons que la relation entre les caractéristiques d'adaptabilité, de cohésion et de limites des familles, autrement nommées *dynamiques familiales*, a déjà été étudiée à de très nombreuses reprises dans le corpus scientifique, notamment grâce au développement du Circumplex Model et du FACES, outils mis au point par Olson (Olson, Sprenkle et Russell, 1979 ; Olson, Portner et Bell, 1986 ; Olson, 2011).

De même que pour l'adaptation individuelle (Thoits, 1995), le lien entre le *soutien social* en général et l'adaptation familiale a été mis en évidence par de nombreux auteurs. Il a déjà été démontré que les enfants résilients (par opposition à des enfants simplement

« *compétents* ») dans les familles à risque psychosocial élevé avaient des mères qui recherchaient activement du soutien social (Provost, 2001). La revue de littérature extensive de Black et Lobo liste le soutien social comme un des dix principaux facteurs favorisant la résilience d'une famille confrontée à l'adversité (Black et Lobo, 2008).

D'après Fischer, Corcoran et Fischer (2007), le soutien social est un important facteur de protection et un médiateur de la détresse familiale. Le modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation inclut d'ailleurs le soutien social comme une des ressources de la famille lors de la phase d'adaptation (McCubbin et McCubbin, 1989).

Les membres de la famille peuvent parfois chercher du soutien en dehors de la famille immédiate, soit auprès de services spécialisés (« *soutien social formel* »), soit auprès de la famille élargie, les amis, les voisins ou encore les services communautaires ou de quartier (« *soutien social informel* »), quand leurs proches sont submergés par le stress (Schopler et Mesibov, 1984). Ces deux types de soutien ont des effets positifs (Bowlby, 1982 ; Rutter, 1987 ; Aronowitz et Morrison - Beedy, 2004).

Le membre de la famille qui joue le rôle d'aidant montre une meilleure adaptation et jouit d'une meilleure qualité de vie lorsqu'il bénéficie d'un soutien social adapté, qui joue à la fois le rôle de médiateur du stress et un rôle direct sur l'adaptation, selon une revue de littérature sur les membres d'une famille jouant le rôle d'aidants familiaux dans un contexte de maladie chronique (Lim et Zebrack, 2004).

Le stress parental dans un contexte de retard développemental ou de handicap chez un enfant est diminué lorsque les parents peuvent s'appuyer sur un soutien social qui les satisfait et leur offre information, aide pratique (dimension instrumentale du soutien) et support émotionnel (dimension émotionnelle du soutien) (Dunst, Trivette et Cross, 1986).

L'adaptation parentale dans ce type de situations est, de ce fait, favorisée par un soutien social instrumental et émotionnel efficace (Margalit, Leyser, Avraham, Lewy-Osin, 1988 ; Canam, 1993 ; Sarimski, 1997 ; Cohen, 1999 ; Smith et al., 2001 ; Manuel et al., 2003 ; Trulsson et Klingberg, 2003 ; Johnston et al., 2003 ; White et Hastings, 2004 ; Kersh, Hedvat, Hauser-Cram et Warfield, 2006 ; McConnell, Savage et Breitkreuz, 2014).

En particulier, chez les mères d'enfants handicapés ou chroniquement malades, le soutien social émotionnel perçu diminue leur stress chronique (Quittner et al., 1990) et favorise leur adaptation (Peterson, 1984 ; Bristol, 1984). Dans le cas des maladies rares en

particulier, une recherche sur des familles élevant un enfant atteint du syndrome de l’X fragile a montré qu’une moindre mobilisation de la famille pour trouver et accepter un soutien social extérieur était corrélée à des taux plus élevés de stress parental (Von Gontard et al., 2002).

Le soutien social a également un effet sur la famille dans son ensemble (Walsh, 1998) et la capacité à aller trouver ce soutien est caractéristique des familles résilientes (Ionescu, 2011). Au contraire, l’isolation de la famille et le manque de soutien de la part de la communauté, particulièrement dans des moments de vulnérabilité, peuvent conduire à l’échec de la résilience familiale (Luthar, 1999).

Une étude qualitative menée auprès de mères d’enfants atteints du syndrome de l’X fragile a mis en évidence que les mères rapportaient les effets positifs du soutien social pour elles-mêmes comme pour l’ensemble de leur famille, quant à l’adaptation au diagnostic. À l’inverse, le manque de soutien social, à la fois à l’intérieur de la famille (époux, autres membres de la famille) et à l’extérieur (famille élargie, amis) avaient rendu leur adaptation initiale et dans le temps plus difficile (Poehlmann, Clements, Abbeduto et Farsad, 2005).

Comme nous l’avons vu, le modèle de John Rolland inclut les soignants dans le réseau familial, ou encore la *constellation familiale*, selon un « *quadrangle thérapeutique* » qui nous paraît particulièrement significatif dans le contexte d’une maladie rare, pour lequel l’intervention des soignants est omniprésente dans le quotidien de la famille, souvent même à domicile (Rolland, 1994). Joan Patterson a également ajouté au Resiliency Model of Stress, Adjustment and Adaptation de McCubbin et McCubbin (1989) le facteur de protection que constituerait selon elle une relation de collaboration avec les soignants (Patterson, 1991).

Par ailleurs, dans tout système familial, la clarté et l’aspect direct des *communications* à la fois instrumentales et émotionnelles sont nécessaires à un bon fonctionnement familial, en ce sens qu’elles permettent de créer un sens partagé des événements, de développer des stratégies de *coping*, et de maintenir un accord et un équilibre (DeFrain, 1999). Les familles « *saines* » sont caractérisées non pas par leur absence de problème, mais par leur capacité à résoudre les problèmes de façon conjointe (Epstein, Bishop, Ryan, Miller et Keitner, 1993).

Or, face à une maladie chronique infantile, l'anticipation ou la peur de la mort de l'enfant et la culpabilité éventuelle des parents viennent compliquer les processus de communication, en créant des zones de secret et en interdisant certains débordements d'émotion (Rolland, 1994). Les tensions et les messages ambivalents naissent souvent d'un désir de se protéger les uns les autres d'informations douloureuses ou inquiétantes. Une communication effective est vitale pour que la famille s'adapte à la maladie, d'une part pour pouvoir répondre aux exigences pratiques de la maladie, d'autre part pour permettre au système d'être résilient.

La plupart des analyses décrivant la résilience familiale en font l'un des pivots essentiels du processus (McCubbin et McCubbin, 1989 ; Rolland, 1994; Walsh, 1996 ; Patterson, 2002 ; Anaut, 2006 ; Ionescu, 2011 ; Greef et Nolting, 2013). Walsh précise trois aspects que la communication intrafamiliale doit conserver ou développer pour que la famille soit résiliente : la clarté des communications (messages clairs, cohérents, directs, honnêtes et précis), la possibilité d'exprimer ouvertement ses émotions, et la collaboration autour de la résolution de problèmes (Walsh, 1998).

Les familles résilientes ne sont pas imperméables aux émotions négatives ou à la colère, mais elles s'efforcent d'écouter, de comprendre et de respecter les causes des émotions négatives (Golby et Bretherton, 1999). Les problèmes qui surviennent sont reconnus et discutés de façon ouverte, chacun apportant ses idées et encourageant la libre expression des différents membres de la famille (Mederer, 1999 ; Lindsey et Mize, 2001).

Sur un plan temporel, s'appuyant sur les travaux de Levinson (1978) sur les *cycles de vie* de l'adulte et de Beavers et Voller (1983) sur les phases centripètes (phases de grande cohésion, par exemple l'éducation des tout jeunes enfants) et centrifuges (phases de moindre cohésion, par exemple l'adolescence des enfants) de la vie d'une famille, Rolland propose dans son modèle de les mettre en relation avec le vécu de la maladie (Rolland, 1994).

Selon lui, la prise en compte des phases de plus forte ou de moindre cohésion, des moments de stabilité par opposition aux moments de transition, évite d'avoir une approche trop normative des familles confrontées à la maladie et de mieux appréhender le degré d'adaptation à la maladie des individus et de la famille.

Par ailleurs, cette approche permet d'anticiper les risques éventuels liés à l'annonce d'une maladie grave suivant les périodes. Dans une période de moindre cohésion, pendant laquelle les individus ont tendance à chercher à s'autonomiser les uns par rapport aux autres, la maladie va demander de nouvelles formes de cohésion et provoquer une interdépendance, qui vont entrer en collision avec le désir d'émancipation, par exemple d'adolescents ou de jeunes adultes. A l'inverse, dans une période de grande cohésion, la demande de solidarité et d'interdépendance que va apporter la maladie peut bloquer de manière durable la famille dans un fonctionnement quasi-fusionnel qui n'aurait dû être qu'une étape de son développement. Dans les deux cas opposés que nous venons d'évoquer, les familles peuvent se révéler dysfonctionnelles (Rolland, 1994).

Enfin, de nombreux modèles de description et d'évaluation de la résilience familiale citent la spiritualité, et plus largement le *système de croyances et de valeurs* spirituelles de la famille, comme un facteur de protection de la résilience du groupe familial (Ionescu, 2011). Il ne s'agit pas seulement de religion, mais d'un cadre plus vaste de valeurs partagées au sein de la famille, que Walsh désigne, dans son cadre conceptuel de repérage de la résilience familiale, comme une possibilité de « *transcendance* » (Walsh, 2003).

Certains auteurs ajoutent que la pratique d'une religion apporte des réseaux de soutien social supplémentaires (McCubbin et McCubbin, 1988) mais elle n'est pas nécessaire en soi. En outre, le contexte culturel dans lequel se sont développés ces modèles et dans lequel ont été menées ces études est essentiellement un contexte anglo-saxon, avec une présence forte de la religion, ce qui n'est pas forcément le cas en France.

L'important est que la famille ait la capacité à s'unir autour d'une compréhension commune de l'événement stressant (en l'occurrence, dans notre étude, la maladie chronique rare d'un enfant) afin de lui donner un sens partagé et de le surmonter aussi bien que possible (DeFrain, 1999). La recherche d'un sens partagé et la reconnaissance des mêmes valeurs entre individus au sein de la famille apparaissent comme des facteurs de protection puissants chez les familles résilientes (Black et Lobo, 2008).

Dans le contexte d'une maladie, spécialement d'une maladie rare, dont l'identité (diagnostic, étiologie, traitement) reste souvent incertaine, les croyances des membres de la famille influent sur la représentation que ceux-ci se font de la maladie (Leventhal, Meyer

et Nerentz, 1980). De plus, l'incompétence parentale fréquemment ressentie face à une maladie rare (Dellve et al., 2006) s'accompagne d'une perte de sens. La présence de croyances et de valeurs partagées est donc d'autant plus nécessaire pour permettre à chacun de donner un sens à l'événement et de remplir quotidiennement les responsabilités découlant de la maladie, et à l'ensemble de la famille de retrouver un fonctionnement satisfaisant.

## 2. Contexte de l'étude, objectifs et hypothèses

### 2.1. Contexte de l'étude

Notre recherche vise à étudier la mise en place de processus de résilience familiale dans le contexte de la maladie chronique rare d'un enfant, au sein d'une population de familles françaises.

Nous avons souhaité focaliser notre étude sur la maladie rare d'un enfant, sujet vulnérable et frappé en pleine période de développement, au sein d'une famille, d'une part parce qu'à l'impact de la chronicité s'ajoutent des contraintes et des « *stresseurs* » réguliers propres aux maladies rares (par exemple l'absence de traitement efficace, la difficulté d'obtenir un diagnostic fiable et des sources d'information dans son milieu de vie, la difficulté de partager son vécu, etc.), d'autre part parce que les recherches demandent encore à être développées en la matière. En effet, à l'exception d'études portant sur des pathologies bien précises, les recherches sur les répercussions d'une pathologie infantile rare dans une famille sont relativement peu nombreuses. Le corpus de recherches est par comparaison très riche dans le domaine de la maladie chronique non rare (par exemple le diabète, l'asthme, etc.) d'un des membres d'une famille, en particulier d'un enfant.

En conséquence, nous nous sommes souvent appuyés, dans notre revue de littérature, sur les études disponibles sur la maladie chronique non rare de l'enfant, outre-Atlantique mais aussi en Europe et en France. Ce choix est guidé non seulement par le manque d'études sur les pathologies rares de l'enfant mais aussi par le fait que la plupart des maladies rares sont aussi d'origine génétique et par conséquent chroniques ; elles sont donc concernées par les études et méta-analyses portant sur les maladies chroniques.

Par ailleurs, les études portant sur le handicap d'enfants peuvent également être rapprochées de celles sur la maladie rare, dans la mesure où nous avons déjà vu dans notre revue de littérature que maladie rare et handicap étaient souvent liés.

Enfin, un certain nombre d'études anglo-saxonnes compare souvent l'impact d'une maladie chronique, rare ou pas, à celui de l'autisme, en ce sens que cette pathologie fait elle aussi effraction dans la famille, implique un certain regard de la société sur l'enfant et la famille entière, s'accompagne de contraintes de soin et de prise en charge lourdes, et se trouve connexe aux situations de handicap. Il a donc pu nous arriver, au fil de notre travail, de citer des études de ce type, lorsqu'elles apportaient des éléments pouvant être rapprochés du vécu des familles élevant un enfant atteint d'une maladie chronique rare.

Il aurait été intéressant de pouvoir comparer notre population à un groupe contrôle constitué de familles élevant des enfants atteints de maladie chronique répandues, comme l'asthme ou le diabète, afin de pouvoir isoler l'effet de la rareté de la maladie sur la famille.

Nous avons cependant dans un premier temps fait le choix de nous focaliser uniquement sur la maladie rare et de l'aborder de façon exploratoire, notamment à l'aide de modèles peu ou pas utilisés en France, afin d'en tirer de premières conclusions qui permettront, nous l'espérons, de faciliter des recherches complémentaires à venir.

En particulier, si les modèles et outils utilisés s'avèrent valides dans un contexte clinique français, et si nos résultats sont cohérents avec la littérature spécialisée, nous prévoyons de compléter cette première étude par d'autres volets incluant des maladies chroniques non définies comme rares à des fins de contrôle. Par ailleurs, au sein de notre présente étude, nous rapporterons nos résultats aux données disponibles établies par des études précédentes sur des populations comparables.



## 2.2. Objectifs

La résilience étant un concept multi-déterminé, dont l'analyse est toujours complexe, notre étude possède un caractère exploratoire à plus d'un titre, ce qui lui confère tout à la fois son intérêt et ses limites.

Ainsi, l'objectif méthodologique de cette étude initiale est d'adopter une approche assez large en termes de données analysées et d'hypothèses, afin d'identifier les pistes de recherche méritant selon nous le plus d'attention dans le futur.

Par ailleurs, notre étude emprunte à plusieurs cadres théoriques différents - psychanalytique, développemental, cognitiviste, psychosocial et systémique - afin de rendre compte des recherches et réflexions très diverses menées dans le champ de la résilience.

Un de nos objectifs sous-jacents sera par conséquent, en gardant présent à l'esprit ce vaste ensemble théorique multidisciplinaire, d'étudier l'applicabilité et l'intérêt de certains modèles conceptuels n'ayant pas encore été testés, à notre connaissance, en France.

Sur le plan concret, nos objectifs sont de participer à l'élargissement des recherches sur ce sujet, comme nous venons de l'évoquer, mais aussi de formuler des propositions en termes d'applications cliniques et de prise en charge des familles, dans une perspective de résilience assistée, telle que définie plus haut.

## 2.3. Hypothèses de recherche

### 2.3.1. Hypothèse méthodologique

Les modèles anglo-saxons quantitatifs et qualitatifs de type systémique et psychosocial décrits en première partie nous semblent particulièrement pertinents pour approcher la résilience familiale face à un risque significatif tel que celui de la maladie chronique rare d'un enfant ; nous souhaitons poser comme hypothèse méthodologique dans notre étude le fait qu'ils offrent un cadre conceptuel valide pour étudier la résilience d'une population de familles françaises.

Rappelons que, comme nous l'avons rapidement expliqué plus haut, ces modèles décrivent la résilience comme *l'adaptation* de la famille à une crise survenue suite à un « *stresseur* » important, ou encore événement traumatique.

### 2.2.2. Hypothèses cliniques

A travers cette recherche, nous tenterons de vérifier un certain nombre d'hypothèses cliniques, qui émergent à la fois de la revue de la littérature exposée en première partie, et d'une recherche précédente que nous avons pu effectuer (Villani, 2010).

## A. Différences de perception entre membres d'une même famille

Nous supposons des différences de perception entre les sujets d'une même famille quant à l'impact de la maladie chronique rare de l'enfant et à la résilience de la famille, approchée au travers de l'adaptation du système familial et de la qualité des relations familiales.

Ainsi émettons-nous les hypothèses spécifiques suivantes :

1. Les perceptions quant à l'impact de la maladie, l'adaptation familiale et la qualité des relations familiales du parent le plus impliqué dans la prise en charge quotidienne de la maladie et du parent le moins impliqué vont varier. En s'appuyant sur les quelques études sur le sujet, nous pouvons faire l'hypothèse que le parent le plus impliqué dans la gestion de la maladie chronique rare va percevoir un impact plus important sur la famille, une moins grande adaptation de cette dernière et une moins grande qualité des relations familiales, par rapport au parent le moins impliqué.
2. Les perceptions du père et de la mère pourront également varier. Nous faisons l'hypothèse que les mères d'enfants souffrant d'une atteinte chronique rare percevront un impact plus grand de la maladie sur la famille, une moins grande adaptation au traumatisme et une moins grande qualité des relations familiales que leurs conjoints.
3. Les perceptions de l'enfant malade et de sa fratrie quant à l'impact de la maladie sur la famille, la capacité d'adaptation de cette dernière et la qualité des relations intrafamiliales semblent aussi pouvoir diverger. Même si la première personne à vivre l'impact très lourd d'une maladie chronique rare est l'enfant malade lui-même, nous devons tenir compte du fait que les parents, les soignants et l'entourage réservent la majeure partie de leur attention à l'enfant malade et à son bien-être, et que celui-ci a a priori les moyens d'exprimer son ressenti, ce qui, comme on l'a vu, est un facteur important de résilience et de développement individuels. C'est pourquoi, en nous appuyant sur la notion de « *traumatisme par procuration* » évoquée en première partie, nous faisons l'hypothèse que la fratrie pourrait percevoir un impact de la maladie plus

grand, une adaptation familiale moindre et une qualité des relations familiales moindre que ne le fera l'enfant malade lui-même.

4. Les perceptions des parents et des enfants (enfants malades et fratrie) quant à la capacité d'adaptation de la famille confrontée à la maladie et à la qualité des relations intrafamiliales, prise comme indice de bon fonctionnement familial, vont être divergentes. Les différents éléments pesant sur le fonctionnement psychologique des parents exposés en première partie permettent de penser qu'ils doivent avoir une perception distincte de l'impact de la maladie de celle de leurs enfants, et *in fine* de l'adaptation familiale et de la qualité des relations familiales. Dans notre recherche, nous supposons donc une divergence entre les perceptions des parents et des enfants, dans le sens d'une perception parentale plus négative. Nous nous intéresserons également au distinguo éventuel entre les divergences parents / enfant malade, et les divergences parents / fratrie.

#### B. Lien entre le profil de résilience de la famille et les caractéristiques de la maladie

Nous supposons un lien entre le profil de résilience de la famille et des variables liées à la maladie (caractéristiques spécifiques et phase de la maladie) et au fonctionnement familial (qualité de la communication intrafamiliale, importance du soutien de la famille élargie, de la communauté ou des soignants, présence d'un système de valeurs et de croyances fortes).

Notre revue de la littérature, en particulier l'utilisation du modèle Family Systems Illness and Disability Model nous permet de poser que les caractéristiques spécifiques (apparition, cours, issue, handicaps éventuels) et la phase de la maladie (crise, chronicité, aggravation) ont une influence sur l'impact de la maladie perçu par la famille et sur le niveau d'adaptation, donc de résilience, de cette dernière :

5. L'apparition brutale de la maladie devrait être corrélée à un impact plus grand, une moindre adaptation de la famille et une moindre qualité perçue des relations familiales, par rapport à une apparition graduelle.

6. Un cours progressif de la maladie (ou encore une maladie évolutive) devrait être corrélé à un impact plus important, une moindre adaptation de la famille et une moindre qualité perçue des relations familiales, par rapport à un cours stable ou avec des rémissions.
7. Une possibilité d'issue fatale ou de réduction sensible de l'espérance de vie devrait être corrélée à un impact plus important de la maladie, une moindre adaptation de la famille et une moindre qualité perçue des relations familiales, par rapport à une absence de possibilité létale.
8. La présence de handicaps, modérés ou sévères, devrait être corrélée à un impact plus important de la maladie, une moindre adaptation de la famille et une moindre qualité perçue des relations familiales, par rapport à une absence de handicaps.
9. Les phases de la maladie correspondant à une crise ou une aggravation devraient être corrélées à un impact plus important, une moindre adaptation de la famille et une moindre qualité perçue des relations familiales, par rapport à une phase chronique de la maladie.

### C. Lien entre le profil de résilience de la famille et les caractéristiques familiales

Il existe de nombreuses dynamiques familiales qui peuvent jouer un rôle dans le processus d'adaptation, donc de résilience, des familles confrontées à la maladie chronique d'un de leurs membres.

Nous souhaitons dans notre étude nous focaliser sur les variables intervenant dans les modèles explicités en première partie, en particulier, le Family Systems Illness and Disability Model, à l'exception de certains modes d'organisation de la famille tels que

l'adaptabilité, la cohésion et les limites, qui ont déjà été corrélées à la qualité du fonctionnement familial par de nombreuses études.

De même, nous n'avons pas souhaité inclure à notre étude la dimension de la représentation transgénérationnelle de la maladie, qui pourrait faire l'objet d'une étude à part entière et impliquerait les familles de manière lourde (par exemple à travers des entretiens approfondis systématiques ou encore la création de génogrammes, qui demandent plusieurs réunions), alors que les familles élevant un ou plusieurs enfants atteints de maladie rare ont justement besoin de répit et de temps pour elles.

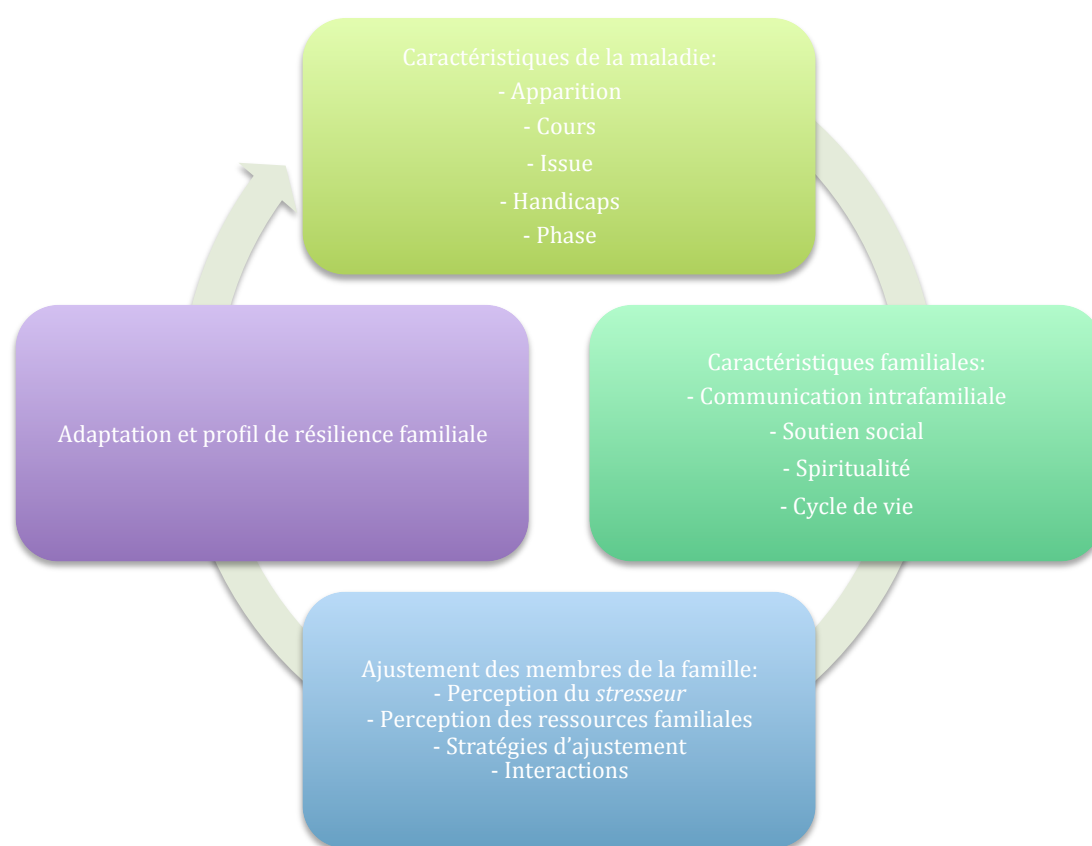
10. En premier lieu, nous nous intéresserons donc au soutien social offert par la constellation familiale et à son lien avec l'impact de la maladie perçu par la famille nucléaire et avec l'adaptation de cette dernière. En nous appuyant sur les modèles exposés en première partie et les travaux existants dans ce domaine, nous faisons l'hypothèse qu'une constellation familiale basée sur l'implication et le soutien de la famille élargie, de la communauté et des soignants sera corrélée à un impact de la maladie sur la famille perçu comme moindre, à une meilleure adaptation, et à une meilleure qualité des relations familiales.

11. En second lieu, nous tenterons d'évaluer la qualité de la communication intrafamiliale dans des familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare, et son lien avec l'impact perçu de la maladie et la résilience du groupe familial. Nous faisons l'hypothèse qu'un niveau élevé d'expression et de communication au sein d'une famille confrontée à la maladie chronique rare d'un enfant sera corrélé à un impact perçu moindre de la maladie et une meilleure adaptation familiale.

12. Sur le plan temporel, il paraît intéressant d'étudier le lien entre la phase de vie de la famille et les variables d'impact perçu de la maladie chronique rare d'un enfant, d'adaptation familiale et de qualité des relations intrafamiliales. Nous faisons l'hypothèse que les familles avec de tout jeunes enfants et avec de grands adolescents, en passe de devenir majeurs, seront celles présentant un impact

perçu supérieur, une adaptation moindre, et une moindre qualité des relations familiales.

13. Enfin, de nombreux modèles de description et d'évaluation de la résilience familiale citent la spiritualité, et plus largement le système de croyances et de valeurs spirituelles de la famille, comme un facteur de protection de la résilience du groupe familial. Nous faisons par conséquent l'hypothèse qu'un système fort de croyances et de valeurs partagées au sein de la famille, aussi bien par rapport à la maladie elle-même que par rapport à la vision de la vie en général, sera corrélé à un impact perçu de la maladie sur la famille moindre, une adaptation de la famille plus grande, et une plus grande qualité en termes de relations familiales.



**Schéma 13 : Facteurs faisant l'objet d'hypothèses cliniques dans notre étude**

## 3. Méthodologie

### 3.1. Population

Notre population est constituée de familles vivant en France et élevant un enfant souffrant d'une maladie chronique rare. Comme nous l'avons vu plus haut, ces maladies sont souvent d'origine génétique.

Ces familles ont été recrutées par le biais d'associations d'information et de soutien des familles, spécialisées dans diverses maladies chroniques rares, et également dans un centre de référence. Le détail de ce recrutement sera exposé dans la partie présentant la population de l'étude.

Nous avons choisi de nous inscrire dans le courant de recherche qui considère les maladies rares dans leur ensemble, afin de pouvoir également prendre en compte les maladies les plus rares et leur donner plus de poids ; de ce fait, les maladies faisant l'objet de notre étude sont multiples. Cependant, afin de rapprocher des niveaux de contrainte comparables, nous avons choisi d'étudier des maladies considérées comme sévères (la plupart des maladies génétiques connaissent plusieurs formes, allant de formes simples, ou modérées, à des formes plus sévères). La sévérité potentielle ou avérée de l'atteinte a été vérifiée selon les informations contenues sur Orphanet.fr, site internet national portail des maladies rares et des médicaments orphelins, documenté par des professionnels de santé.

Nous avons souhaité exclure de notre population les familles élevant un enfant malade pour lequel le diagnostic avait été posé depuis moins de six mois. En effet, comme nous l'avons déjà évoqué, les premiers temps après le diagnostic sont une période de choc pour les familles, qui sont peu disponibles au cours de cette période. Leur proposer de participer à une recherche alors qu'elles sont engagées dans un travail psychique d'acceptation de l'annonce nous a par conséquent paru inopportun.



Après réflexion, nous avons inclus dans notre échantillon différents types de familles, c'est-à-dire traditionnelles, monoparentales et recomposées. En effet, d'après notre revue de littérature, il semble trop rapide de penser que l'éclatement de la famille dans un contexte de maladie chronique rare provient directement de cette dernière. A ce titre, il paraît intéressant de continuer à étudier la résilience des familles même après séparation ou modification de son organisation. Notre étude inclut par conséquent à la fois des familles traditionnelles réunies autour des parents biologiques, des familles monoparentales après séparation, et des familles recomposées, avec beaux-parents, selon une approche de la famille qui correspond aux évolutions sociologiques actuelles.

Enfin, notre recherche ayant pour objet la résilience familiale face à la maladie chronique rare de l'enfant, nous nous sommes focalisés sur les familles élevant un enfant malade de moins de 18 ans, afin de garder un ensemble cohérent et de ne pas intégrer les problématiques des jeunes adultes malades au sein des familles, qui peuvent être tout autres. De ce fait, si un enfant malade avait un frère ou une sœur malade majeur(e), les données correspondant à ce dernier ou cette dernière n'ont pas été prises en compte dans nos résultats.

Pour résumer, nos critères d'inclusion ont donc été les suivants :

- a. Des familles dont un ou plusieurs enfants souffrent d'une maladie chronique rare sous une forme sévère ou pouvant le devenir
- b. Des familles vivant en France
- c. Des familles contactées par le biais d'associations de soutien ou de centres de référence
- d. Des familles dont l'enfant a été diagnostiqué malade depuis plus de 6 mois
- e. Des familles dont le plus jeune enfant malade n'a pas encore atteint la majorité
- f. Des familles traditionnelles, monoparentales ou recomposées.

Les critères de non inclusion ont été:

- a. Des familles dont les enfants souffrent de maladie de forme simple ou modérée
- b. Des familles dont l'enfant malade a connu un diagnostic depuis moins de 6 mois
- c. Des familles dont le plus jeune enfant malade est âgé de plus de 18 ans
- d. Des familles ayant refusé de donner leur consentement.

## 3.2. Procédure

### 3.2.1. Procédure générale

Les familles ont été identifiées par le biais d'associations de soutien ou de centres de référence concernant des maladies rares, les coordonnées des associations et centres étant publiques sur le site orphanet.fr. Une vingtaine d'associations de soutien de maladies rares survenant dans l'enfance, définies comme chroniques et sévères, et identifiées sur la plateforme Orphanet, ont été contactées. Les associations ayant accepté de participer à notre recherche, au nombre de 13, ont communiqué à leurs membres un mail contenant une note d'information au sujet de la recherche, rédigée par nos soins et présentée en partie « Annexes », afin que les familles intéressées se manifestent pour participer. Il s'agit des associations suivantes :

Association	Maladie concernée
<ul style="list-style-type: none"><li>• Les Feux Follets</li></ul>	Phénylcétonurie
<ul style="list-style-type: none"><li>• Les P'tits Courageux</li></ul>	Maladies cranio-faciales syndromiques
<ul style="list-style-type: none"><li>• Association Syndrome Moebius</li></ul>	Syndrome de Moebius
<ul style="list-style-type: none"><li>• Enfants de West</li></ul>	Syndrome de West
<ul style="list-style-type: none"><li>• L'Eveil</li></ul>	Syndrome de Sotos et troubles apparentés
<ul style="list-style-type: none"><li>• Association française du Syndrome de Rett</li></ul>	Syndrome de Rett et duplication MeCP2
<ul style="list-style-type: none"><li>• Association française des Pneumopathies Interstitielles de l'Enfant</li></ul>	Pneumopathie Interstitielle
<ul style="list-style-type: none"><li>• Williams France</li></ul>	Syndrome de Williams Beuren
<ul style="list-style-type: none"><li>• Autour de Williams</li></ul>	Syndrome de Williams Beuren
<ul style="list-style-type: none"><li>• Epilepsie France</li></ul>	Epilepsies
<ul style="list-style-type: none"><li>• Prader – Willi France</li></ul>	Syndrome de Prader – Willi
<ul style="list-style-type: none"><li>• Association française des Hémophiles</li></ul>	Hémophilie
<ul style="list-style-type: none"><li>• Association des Dysplasies Ectodermiques</li></ul>	Dysplasie Ectodermique Anhidrotique

Deux associations (Williams France, Les feux follets) nous ont autorisé à envoyer directement un mail contenant notre note d'information et proposant une participation à notre recherche à leur fichier de membres, cette procédure correspondant à leur pratique habituelle, en accord avec les familles membres. Le mail - type et la note d'information sont présentés en partie « Annexes ».

Les autres associations ont contacté elles-mêmes leurs membres pour leur proposer de participer à notre étude, en leur diffusant notre note d'information et nos coordonnées. Par la suite, les familles intéressées nous ont joints par mail pour nous proposer leur participation.

Nous leur avons alors envoyé à nouveau la note d'information ainsi qu'un résumé explicatif du déroulement de l'étude, les formulaires de consentement, et quelques questions nous permettant de mieux préparer l'envoi des questionnaires (adresse postale, moment idéal pour leur envoyer les questionnaires, nombre de personnes âgées de 12 ans et plus susceptibles de répondre au sein de la famille).

Certaines maladies étant plus rares que d'autres, et certaines associations étant mieux implantées ou plus anciennes que d'autres, le nombre de familles recevant l'information a pu varier sensiblement d'une association à l'autre.

Un centre de référence a également été contacté, il s'agissait du centre de référence des histiocytoses langerhansiennes à l'Hôpital Armand Trousseau, grâce auquel nous avons contacté quelques familles et obtenu les réponses d'une d'entre elles. En termes de procédure, le médecin chef de service a identifié un petit nombre de familles dans lesquelles l'enfant malade avait moins de 18 ans et souffrait d'une forme sévère de la maladie considérée.

En effet, la maladie rare en question, l'histiocytose, dans sa forme chronique sévère, concerne principalement des adolescents, les enfants présentant majoritairement une forme aiguë. Un grand nombre des patients suivis par ce centre depuis quelques années étaient donc âgés de 18 ans et plus. Finalement, cinq familles ont été contactées par ce

biais, deux ont accepté de participer à notre recherche, et une seule a rempli la totalité des questionnaires.

Dans la procédure générale, lorsqu'une famille nous contactait pour participer, il lui était envoyé par courrier postal avec une enveloppe réponse prépayée :

1. Une nouvelle fois la note d'information, comprenant les coordonnées de l'étudiant – chercheur ;
2. Une feuille de consignes expliquant comment remplir les questionnaires, le temps nécessaire pour ce faire, l'engagement de confidentialité et les autres engagements éthiques, qui seront développés plus loin, la nécessité de signer les formulaires de consentement, et la procédure dans le détail ;
3. Une fiche anamnestique détaillée établie par nos soins et reprenant les principaux thèmes du Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994).

Ce modèle propose en effet une typologie psychosociale des maladies chroniques, qui peut être étendue aux maladies chroniques rares. Cette typologie a pour but de créer des catégories utiles et cliniquement pertinentes pour appréhender la réalité d'une large variété de pathologies qui affectent les individus dans le cours de leur vie, et donc la relation entre une famille et la maladie chronique d'un de ses membres.

Les dimensions d'apparition, de cours, d'impact sur l'espérance de vie et d'incapacités actuelles ont été choisies par l'auteur comme étant les plus significatives sur un plan psychosocial pour un large éventail de maladies ou de handicaps, et également parce qu'elles sont susceptibles d'influencer fortement la nature des tâches développementales que la maladie exige des individus et de leurs familles.

Ces quatre dimensions doivent ensuite être combinées avec les phases de la maladie (en crise, chronique ou en aggravation), qui sont elles aussi d'une grande importance. Quoique chaque variable doive être considérée comme un continuum, l'auteur a préféré créer des catégories plus tranchées, dans le but d'ancrer la maladie dans une cartographie facilement comparable à d'autres situations. Ainsi, l'apparition de la maladie est divisée en

deux grandes catégories, brutale ou graduelle ; le cours de la maladie est divisé en trois catégories, progressif, stable ou avec des rémissions ; l'impact sur l'espérance de vie est défini comme létal, non létal ou comme une réduction de l'espérance de vie ; enfin, les incapacités sont distinguées entre inexistantes, modérées ou sévères.

D'après l'auteur, d'autres caractéristiques de la maladie doivent être prises en compte. Il s'agit du degré d'incertitude lié à la nature de la maladie et à son rythme d'évolution, de la visibilité des symptômes, de la possibilité de gestion des crises, de la contribution génétique, de la nature des traitements et régimes, et de l'âge d'apparition.

Nous avons intégré ces différentes variables à la construction de notre fiche anamnétique détaillée dans le cadre de la procédure générale et de notre entretien semi-directif dans le cadre de la procédure complémentaire.

D'autres dimensions identifiées dans le Family Systems Illness and Disability Model, telles que la durée depuis les premiers symptômes et le diagnostic final, la qualité de soutien de la famille élargie, la qualité de la relation avec les soignants, l'existence éventuelle d'un système de croyances religieuses et de valeurs spirituelles, l'existence d'effets secondaires, ont en outre été prises en compte.

Notre fiche anamnétique visait également à nous permettre de réunir des éléments démographiques indispensables (âge des parents, métiers, niveaux d'étude, famille monoparentale, traditionnelle ou recomposée...).

Cette fiche était à remplir par un des deux parents, mais il n'était pas précisé lequel. En conséquence, les parents étaient libres de choisir lequel des deux remplirait la Fiche anamnétique, ce qui visait à constituer une donnée supplémentaire éventuelle concernant l'investissement de chacun des deux parents et son rôle, et à biaiser le moins possible l'abord de la question de leur implication.

#### 4. Des questionnaires standardisés

Nous avons utilisé des questionnaires auto-administrés constitués d'échelles de type Likert. Ceux-ci sont détaillés ci-dessous, et figurent en outre en partie « Annexes ».

### 3.2.2. Procédure complémentaire

Certaines familles souhaitant participer de manière approfondie ont été rencontrées à leur domicile, si possible en présence de tous les membres de la famille, et avec la passation d'outils qualitatifs adaptés à chaque âge.

Ceci nous a permis de compléter notre analyse par des données qualitatives et également cliniques, et de dresser ultérieurement des vignettes alliant pour chaque famille outils standardisés et dimension clinique. Les vignettes ainsi constituées ont été réunies dans un livret à part, uniquement à destination des membres du Jury, afin de respecter la confidentialité au sujet de données cliniques familiales qui, même anonymées, seraient susceptibles d'être reconnues, dans un univers aussi restreint que celui des familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare.

## 3.3. Outils

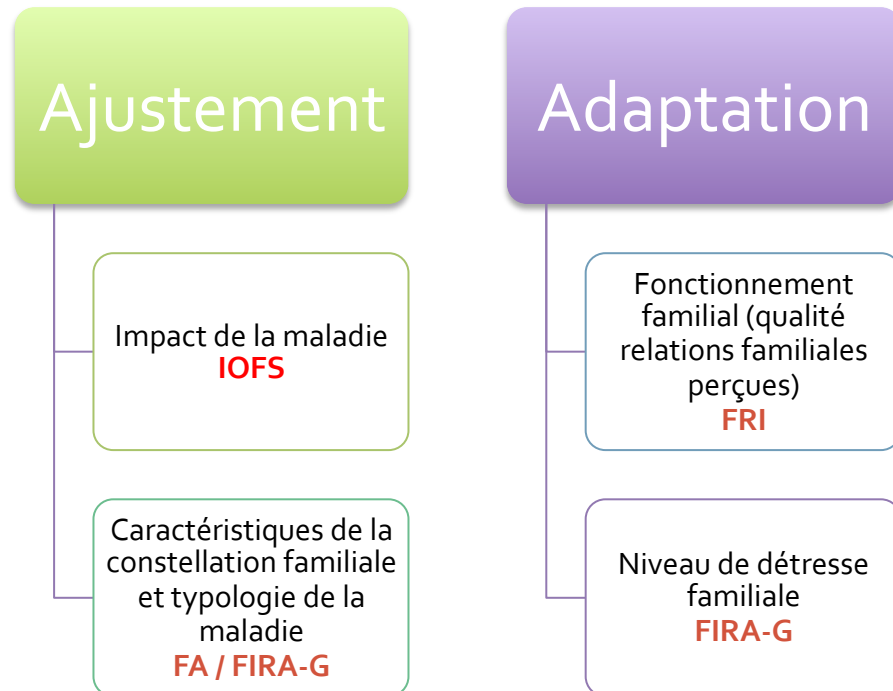
Comme nous l'avons expliqué précédemment, notre étude se fonde sur une approche de la résilience en tant que processus plutôt qu'en tant que compétence, et utilise une conception intégrative, ainsi qu'une philosophie « *non normalisante* », de la résilience familiale.

Afin de prendre en compte la complexité et l'aspect multi-déterminé du processus de résilience familiale, notre recherche utilise prioritairement deux modèles anglo-saxons qui visent à intégrer toutes ces dimensions. Le premier, le Resiliency Model of Family Stress, Adjustment, and Adaptation (McCubbin et McCubbin, 1989), a connu une déclinaison quantitative à travers plusieurs outils standardisés, tandis que le second, le Family Systems

Illness and Disability Model (Roland, 1994) est exclusivement qualitatif et possède une orientation d'intervention clinique. Rappelons que dans le modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment, and Adaptation, la « *bonadaptation* » familiale est équivalente à la résilience.

Dans le but de compléter notre approche et notre analyse des processus à l'œuvre, nous avons ajouté à notre analyse de la résilience des familles étudiées une évaluation de l'impact de la maladie perçu par les parents, la perception de l'événement stressant étant essentielle pour la suite du processus, d'après la théorie du Stress, de l'Evaluation et du *Coping* de Lazarus et Folkman (1984), qui sous-tend les modèles d'adaptation familiale dont nous nous inspirons.

Nous avons également souhaité prendre en compte le fonctionnement familial, indice interne d'adaptation, à travers la mesure des relations familiales et de la satisfaction liée à ces dernières.



**Schéma 14 : Les dimensions visées par nos outils**

### 3.3.1. Outils utilisés dans le cadre de la procédure générale

Comme expliqué plus haut, le premier outil de recueil de données démographiques ainsi que descriptives de la maladie et de la famille était notre Fiche Anamnestique.

Nous avons par ailleurs utilisé des outils standardisés dérivés des modèles théoriques choisis. Parmi ces derniers, certains n'avaient pas encore été traduits en français au début de notre travail de recherche ; nous avons donc procédé à des opérations de traduction puis de « *back translation* », avec une traductrice professionnelle bilingue d'origine anglaise.

A notre connaissance, ces outils ont donc été utilisés pour la première fois en France dans le cadre de notre étude.

Il s'agissait des outils suivants :

#### A. L'Impact on Family Scale (IOFS) (Stein et Riessman, 1980)

Ce questionnaire auto-administré standardisé a été conçu comme une mesure parentale des effets de la maladie d'un enfant sur sa famille dans différents domaines, avec une volonté de s'adresser à de nombreuses pathologies différentes. La version initiale à 27 items proposait un score total à 19 items (coefficient alpha de 0,88) et quatre sous-scores dont certains possédant des qualités psychométriques légèrement inférieures que d'autres (coefficients alpha de 0,40 à 0,80).

L'outil a été très largement utilisé dans le monde et a été révisé en 2003 (Stein et Jessop, 2003), avec une réduction du score total à 15 items conférant à ce dernier de meilleures qualités psychométriques et des coefficients alpha supérieurs à 0,80 dans la majorité des échantillons (Williams, Piamjariyakul, Williams, Bruggeman et Cabanela, 2006).



Les sous-scores de cette échelle dans sa version révisée sont les suivants : un score *d'impact total sur la famille* (15 items), un score *d'impact financier* (3 items), un score *d'impact général subjectif sur le répondant* (10 items), un score *d'impact sur les relations sociales* (9 items), un score de *coping familial* (4 items), et enfin un score *d'impact sur la fratrie* (6 items), qui est parfois utilisé seul, avec un coefficient alpha de 0,83 (Kao, Plante et Lobato, 2009).

Sur le plan de la cotation, l'outil se décompose en 27 propositions pour lesquelles il s'agit de coter 1 pour « Strongly agree (fortement d'accord) », 2 pour « Agree (d'accord) », 3 pour « Disagree (en désaccord) » et 4 pour « Strongly disagree (fortement en désaccord) ». 6 propositions supplémentaires sont possibles pour le cas où des frères et sœurs de l'enfant malade vivent à la maison - 2 propositions concernant les frères et sœurs en général, et 4 propositions pour le cas où les frères et sœurs ont plus de 4 ans. Les items 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 10, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 20 et 21 sont inversés dans le processus de cotation (1=4 ; 2=3 ; 3=2 et 4=1). Les sous-scores décrits plus hauts sont l'addition de différents items contenus dans les 27 propositions générales. Le sous-score concernant la fratrie correspond aux 6 items facultatifs dédiés à ce sujet en fin de questionnaire.

En ce qui concerne les qualités psychométriques des sous-scores, plusieurs études ont montré que le score de *coping* familial perçu par le parent répondant (également appelé *Mastery* dans certaines études) possédait des qualités psychométriques inférieures aux autres sous-échelles, avec des coefficients alpha entre 0,40 et 0,50, alors que ceux des autres sous-échelles se situent entre 0,70 et 0,90.

L'outil dans son ensemble a été utilisé dans plusieurs pays, notamment en Italie, où il a montré une bonne convergence interculturelle, sauf sur le plan de l'impact financier (Kolk, Schipper, Hanewald, Casari et Fantino, 2000).

Pour les besoins de notre étude, *l'Impact on Family Scale* a été traduit en français, avec l'autorisation des auteurs, selon un procédé de « *back translation* ». Ce processus consiste en une retraduction dans la langue originale par un traducteur bilingue du questionnaire préalablement traduit par nos soins et en une discussion sur les termes sur lesquels il y a divergence, afin d'obtenir une version finale fidèle au sens original, tout autant qu'adaptée à la culture française et facilement compréhensible. A noter que pendant la rédaction de

notre travail de thèse, une des sous-échelles (IOFS 15) de cet outil était en cours de validation (Boudas, Jégu, Grollemund, Quentel, Danion-Grilliat et Velten, 2013).

Dans le cadre de notre recherche, ce questionnaire était donc titré *Echelle d'impact familial*. Cependant, pour des raisons pratiques, notamment de correspondance avec l'utilisation internationale de l'outil, nous le désignerons dans la présentation et la discussion de nos résultats par les termes « *Impact on Family Scale* » ou par l'abréviation IOFS.

Nous avons utilisé pour nos analyses la version révisée à 27 items, avec un sous-score total à 15 items (IOFS 15). Celle-ci a été remplie par chacun des deux parents individuellement.

#### B. Le Family Index of Regenerativity and Adaptation – General (FIRA-G) (McCubbin, 1987)

Cet outil a été développé par McCubbin (1987) pour permettre de tester les principales dimensions du modèle Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation et pour répondre au besoin d'outils pour soutenir la clinique de l'intervention psychosociale auprès des familles. Il permet d'obtenir 7 indices concernant le processus de résilience familiale, à travers ses phases d'ajustement et d'adaptation :

##### Phase d'ajustement

Family Stressors (Facteurs de stress familiaux) :	10	items
Family Strains (Tensions familiales) :	10	items
Relative and Friend Support (Soutien des proches et des amis) :	8	items
Social support (Indice de soutien social) :	17	items
Family Coping Coherence (Coping familial et cohérence) :	4	items
Family Hardiness (Indice d'endurance familiale) :	20	items

##### Phase d'adaptation

Family Distress (Détresse familiale) :	5	items.
--	---	--------

Les 6 premières sous-échelles sont partie prenante du processus d'ajustement, et permettent d'évaluer successivement le niveau de stress imposé à la famille (*Stressors / Strains*), et ses ressources en termes de soutien social (*Relative and Friend Support / Social Support*) aussi bien qu'internes (*Coherence / Hardiness*). La dernière sous-échelle est quant à elle significative de la phase d'adaptation, puisqu'elle représente une des mesures possibles de l'issue, pour la famille, de l'événement stressant (*Distress*). L'ensemble de l'outil correspond donc à un reflet assez complet du processus de résilience familiale.

Pour être plus précis, les échelles *Stressors* et *Strains* mesurent l'ensemble des événements et changements susceptibles de rendre une famille vulnérable à l'impact d'un « *stresseur* » ultérieur (naissances, décès, changement de situation professionnelle, maladie, conflits conjugaux, parentaux ou fraternels, difficultés financières, etc.).

L'indice *Relative and Friend Support* évalue dans quelle mesure la famille fait appel au soutien des proches pour gérer les demandes créées par les « *stresseurs* » et les tensions qui s'imposent à elle.

L'indice *Social Support* mesure le degré d'intégration de la famille dans sa communauté et la perception familiale quant à l'aide potentielle que peut lui apporter la dite communauté sur le plan pratique, émotionnel et en termes d'estime.

L'indice *Family Coping Coherence* vise à évaluer la façon dont la famille utilise ses compétences en termes d'évaluation du stress face aux événements de vie.

L'indice *Family Hardiness* mesure l'endurance familiale, en tant que ressource permettant de résister au stress et de s'adapter, et médiateur des effets des stress et des demandes qui pèsent sur la famille. Cette sous-échelle, qui décrit précisément une aptitude à la résilience familiale, se réfère aux forces internes de l'unité familiale et est caractérisée par un sentiment de contrôle malgré les événements difficiles de la vie, une vision des changements comme des opportunités potentielles, et une orientation active plutôt que passive dans la phase d'ajustement à des situations stressantes.

Enfin, l'indice *Family Distress* permet d'enregistrer l'existence de difficultés majeures qui reflètent une détérioration dans la stabilité familiale. Ces difficultés incluent les problèmes

émotionnels d'un membre, l'abus de substances, la violence physique ou psychologique, la séparation, le divorce ou des problèmes conjugaux.

La méthode de cotation est la suivante :

#### Family Stressors (Facteurs de stress familiaux)

10 items « Yes-No (Oui-Non) », chaque réponse positive valant entre 40 et 73 points suivant les questions, et le score total de cet item devant être l'addition des scores aux 10 items, ensuite divisée par 10.

#### Family Strains (Tensions familiales)

10 items « Yes-No (Oui-Non) », chaque réponse positive valant entre 22 et 53 points suivant les questions, et le score total de cet item devant être l'addition des scores aux 10 items, ensuite divisée par 10.

#### Relative and Friend Support (Soutien des proches et des amis)

8 items cotés respectivement 1 pour « Strongly disagree (fortement en désaccord, dans notre version française) », 2 pour « Disagree (en désaccord) », 3 pour « Neutral (ni en accord, ni en désaccord) », 4 pour « Agree (d'accord) » et 5 pour « Strongly agree (fortement d'accord) ». Le score total s'obtient en additionnant les scores à chaque item.

#### Social support (Indice de soutien social)

17 items cotés respectivement 0 pour « Strongly disagree (fortement en désaccord) », 1 pour « Disagree (en désaccord) », 2 pour « Neutral (ni en accord, ni en désaccord) », 3 pour « Agree (d'accord) » et 4 pour « Strongly agree (fortement d'accord) ». Le score total s'obtient en additionnant les scores à chaque item. Les scores aux items 7, 9, 10, 13, 14 et 17 sont inversés.

#### Family Coping Coherence (Coping familial et cohérence)

4 items cotés respectivement 1 pour « Strongly disagree (fortement en désaccord) », 2 pour « Disagree (en désaccord) », 3 pour « Neutral (ni en accord, ni en désaccord) », 4 pour « Agree (d'accord) » et 5 pour « Strongly agree (fortement d'accord) ». Le score total s'obtient en additionnant les scores à chaque item.

### Family Hardiness (Indice d'endurance familiale)

20 items cotés respectivement 0 pour « False (faux) », 1 pour « Mostly false (plutôt en désaccord) », 2 pour « Mostly true » (plutôt d'accord) » et 3 pour « True (d'accord) ». Le score total s'obtient en additionnant les scores à chaque item. Les scores aux items 1, 2, 3, 8, 10, 14, 16, 19 et 20 sont inversés.

### Family Distress (Détresse familiale)

5 items « Yes-No (Oui-Non) », chaque réponse positive valant entre 58 et 79 points suivant les questions. Le score total de cet item est l'addition des scores aux 5 items, ensuite divisée par 10.

Ces sous-échelles peuvent être utilisées individuellement, dans le cadre de recherches se focalisant sur une seule des dimensions étudiées. Ainsi, l'indice de soutien social a-t-il été utilisé de nombreuses fois dans la littérature scientifique.

De plus, certaines de ces sous-échelles font parfois partie d'autres outils développés par le même auteur, notamment le FILE, Family Inventory of Life Events (Stressors / Strains / Distress), ou le F-COPES, Family Crisis Oriented Personal Evaluation Scales (Relative and Friend Support, Coping Coherence).

L'outil FIRA-G a plus rarement été utilisé dans son ensemble, mais cela a cependant été le cas dans des champs aussi divers que la maladie chronique d'adultes, le cancer pédiatrique ou encore l'institutionnalisation d'un membre de la famille âgé.

Dans le cadre de notre recherche, ce questionnaire était titré *Index de résilience et d'adaptation familiales*. Cependant, pour des raisons pratiques, notamment de correspondance avec l'utilisation internationale de l'outil, nous le désignerons dans la présentation et la discussion de nos résultats par les termes « *Family Index of Regenerativity and Adaptation - General* », ou par l'abréviation FIRA-G.

Notons également que l'appellation « FIRA - General » est utilisée pour se démarquer d'une autre version antérieure de l'outil, conçue pour les familles de militaires et l'étude de leurs processus de résilience (FIRA – Military).

Les qualités psychométriques des différentes sous-échelles ont été documentées individuellement et sont les suivantes :

	Coefficient de validité interne (outils FILE, FCOPEs...)	Coefficient Alpha de Cronbach
Family Stressors	0,60	Non documenté
Family Strains	0,87	0,69
Relative and Friend Support	0,99	0,82
Social support	0,80	0,82
Family Coping Coherence	0,80	0,71
Family Hardiness	0,15 à 0,23	0,82
Family Distress	0,50	Non documenté

**Tableau 1 : Qualités psychométriques des sous-échelles du FIRA-G**

Comme nous le voyons dans ce tableau, la sous-échelle d'Endurance familiale (Family Hardiness) a un coefficient de validité inférieur à celui des autres sous-échelles. En l'absence de consensus scientifique sur les outils à utiliser pour tester cette dimension d'un point de vue systémique, il nous a semblé intéressant de l'utiliser tout de même, comme faisant partie d'un ensemble cohérent attaché à décrire les processus de résilience familiale selon un modèle théorique reconnu.

D'une façon globale, nous avons établi une traduction de cet outil selon le même procédé que celui exposé plus haut au sujet de l'Impact on Family Scale.

Les auteurs conseillent une utilisation de cet outil à partir de 12 ans, ce que nous avons appliqué à notre population, en demandant qu'il soit rempli individuellement par chaque parent et par tous les autres membres de la famille âgés de 12 ans et plus, s'ils le souhaitent et le pouvaient.

### C. Le Family Relationship Index (FRI) (Moos et Moos, 2009 ; Untas et al., 2011)

Le *Family Relationship Index* est un auto-questionnaire de 27 items de type « Vrai – Faux » mesurant la qualité des relations familiales à travers trois composantes : la *cohésion familiale*, l'*expression* (ou verbalisation des sentiments) et le *conflit*. Un score total peut également être calculé à partir de ces trois dimensions, le score de conflit étant négativement pondéré ; ce score total représente une mesure de la qualité des relations familiales.

Le Family Relationship Index est lui-même une composante du Family Environment Scale développé par Moos et Moos pour étudier le fonctionnement familial (Moos, 1974 ; Moos et Moos, 2009). Il est fréquemment utilisé car il est court et facile à administrer et présente de bonnes qualités psychométriques ; de plus, il présente par rapport aux autres échelles utilisées dans le même domaine l'intérêt d'étudier le conflit familial.

En tant que mesure composite de la qualité des relations familiales et de l'environnement familial, le FRI a montré des corrélations positives significatives avec la santé physique et mentale des membres de la famille (Holahan et Moos, 1983) et notamment des enfants (Daniels, Moos, Billings et Miller, 1987), et des corrélations négatives significatives avec des indices de stress familial (Hoge, Andrews, Faulkner et Robinson, 1989). Au sein de l'ensemble, la dimension Expression (ou verbalisation des sentiments) semble avoir dans la plupart des études une moins bonne validité que le score total de Relations familiales et les sous-scores de Cohésion et de Conflit.

Le FRI a déjà été utilisé comme outil permettant d'identifier avec une très bonne sensibilité les familles présentant des risques de mauvaise adaptation, ou encore de hauts niveaux de dépression ou d'anxiété dans des contextes de maladies aiguës comme le cancer (Kissane et Block, 2002 ; Edwards et Clarke, 2005). Cet outil a été traduit et validé en version française par Untas et al. (2011). Les coefficients de consistance interne et de fidélité temporelle sont globalement comparables à ceux obtenus par Moos et Moos (coefficient Alpha de Cronbach 0,78 pour la Cohésion, 0,75 pour le Conflit et 0,69 pour l'Expression / Verbalisation des sentiments ; coefficient de fidélité temporelle 0,86 pour la Cohésion, 0,73 pour l'Expression / Verbalisation des sentiments, 0,85 pour le Conflit). Par ailleurs, l'outil montre une bonne fidélité convergente avec d'autres échelles mesurant des dimensions équivalentes, comme le FACES (Family Adaptability and Cohesion Evaluation Scale, Olson, Portner et Bell, 1982). La version française propose 24

items au lieu de 27, trois questions ayant été supprimées après les analyses factorielles car elles présentaient un faible pourcentage de la variance expliquée. Elle utilise le titre anglais de l'outil, à savoir Family Relationship Index, que nous conserverons tout au long de notre propos, sauf à utiliser parfois la version abrégée du titre « FRI ».

Plusieurs cotations sont proposées ci-dessous, selon la version du FRI utilisée :

- version originale à 27 items ;
- version française à 24 items (les items 14, 20 et 23 ayant été supprimés d'après les résultats des analyses factorielles) ;
- version courte à 12 items (qui correspond aux 12 premiers items du questionnaire).

Dans la cotation, il convient de coder 1 pour « vrai » et 0 pour « faux ». Le calcul à faire pour obtenir le score à chaque dimension est indiqué dans le tableau ci-dessous.

Cohésion	Expression	Conflit
1	2 ( <i>inversé</i> )	3
4 ( <i>inversé</i> )	5	6 ( <i>inversé</i> )
7	8 ( <i>inversé</i> )	9
10	11	12 ( <i>inversé</i> )
13 ( <i>inversé</i> )	<i>14</i>	15
16	17 ( <i>inversé</i> )	18
19 ( <i>inversé</i> )	<i>20</i>	21 ( <i>inversé</i> )
22	<i>23 (inversé)</i>	24
25	26	27 ( <i>inversé</i> )

*Items en italique à supprimer dans la version française d'après l'analyse factorielle*



En général, trois sous-scores sont calculés : la cohésion, l'expression des sentiments et le conflit. Chaque sous-score varie entre 0 et 1. Un score élevé indique respectivement : une forte cohésion familiale, une expression/verbalisation des sentiments élevée, et un conflit élevé.

En résumé, plusieurs calculs sont proposés selon la version du FRI utilisé.

	<b>Version originale</b> (27 items)	<b>Version française</b> (24 items)	<b>Version courte</b> (12 items)
<b>Cohésion</b>	Moyenne de : 1, 4*, 7, 10, 13*, 16, 19*, 22, 25	Idem que pour la version originale	Moyenne de : i1, 4*, i7, i10
<b>Expression</b>	Moyenne de : 2*, 5, 8*, 11, 14, 17*, 20, 23*, 26	Moyenne de : 2*, 5, 8*, 11, 17*, 26	Moyenne de : 2*, 5, 8*, 11
<b>Conflit</b>	Moyenne de : 3, 6*, 9, 12*, 15, 18, 21*, 24, 27*	Idem que pour la version originale	Moyenne de : 3, 6*, 9, 12*
<b>Relations familiales</b>	(Moy. cohésion + moy. expression + 1 – moy. Conflit)/3	(Moy. cohésion + moy. expression + 1 – moy. conflit)/3	(Moy. cohésion + moy. expression + 1 – moy. conflit)/3

*Coder 1 pour « vrai » et 0 pour « faux ». Le codage est à inverser pour les items avec une \**

Certains utilisent aussi un score global de relations familiales. Comme explicité dans le tableau ci-dessus, ce dernier s'obtient en ajoutant les scores de Cohésion et Expression et en retranchant le score de Conflit à la somme obtenue. Dans la version française à 24 items, que nous avons choisie d'utiliser pour notre recherche (Untas et al., 2011), étant donné que 3 items ont été supprimés de la dimension Expression, le calcul est le suivant :

$$\text{Relations familiales} = (\text{Moy. Cohésion} + \text{Moy. Expression} + 1 - \text{Moy. Conflit}) / 3$$

Comme pour l'outil précédent, nous avons proposé aux familles qu'il soit rempli individuellement, sans concertation, par chaque parent et par tous les membres de la famille âgés de 12 ans et plus, même si certaines études l'ont parfois utilisé plus tôt.

En résumé, les outils utilisés dans le cadre de la procédure générale visaient à obtenir :

- Des renseignements sociodémographiques sur la famille et des données sur la situation clinique de l'enfant malade (Fiche anamnestique) ;
- une évaluation de l'impact de la maladie, représentant le « *stresseur* » de la famille (IOFS);
- des mesures de différents facteurs de risque et de protection entrant en jeu dans le processus d'ajustement familial (sous-échelles du FIRA-G, phase d'ajustement);
- des indices du fonctionnement et de l'adaptation, ou résilience, de la famille (FRI ; sous-échelle de Détresse familiale du FIRA-G).

### 3.3.2. Outils utilisés dans le cadre de la procédure complémentaire

Lors d'une éventuelle rencontre, les familles se voyaient proposer les passations suivantes :

- A. Un des deux parents participait à entretien semi-directif conçu comme un approfondissement clinique des éléments abordés dans la fiche anamnestique, elle-même inspirée des grands thèmes du Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994).
- B. Les enfants de plus de 6 ans se sont vus proposer de passer le Family Apperception Test (Julian, Sotile, Henry et Sotile, 1999), projectif systémique visant à réunir dans la pratique clinique l'évaluation individuelle et l'évaluation familiale. En particulier, cet outil analyse différents aspects liés à quatre variables systémiques : le conflit apparent, la résolution du conflit, la définition des limites et les modalités relationnelles. Son système de cotation utilise les concepts fondamentaux des théories systémiques pour fournir des informations structurées sur le fonctionnement familial. Différentes études ont montré que le système de cotation du FAT apparaît hautement fidèle et que les différents index qui en font partie ont une bonne validité (Lundquist, 1987 ; Buchanan, 1987 ; Eaton, 1988). En pratique, le test contient 21 planches que les enfants commentent successivement. Ces planches mettent en scène des situations, des constellations et des activités familiales habituelles et suscitent de nombreuses possibilités d'associations projectives sur les processus et structures familiales. Il est parfois utilisé en complément d'autres tests projectifs comme le T.A.T. (Le Samedy, Bréchon, Réveillère et Guérien, 2013), mais peut également être utilisé seul.
- C. Les enfants de 3 à 6 ans ont pu passer le test du Dessin de famille s'ils le souhaitaient. Ce test est employé dans la plupart des pays du monde auprès des jeunes enfants et connaît différents types de cotations. En dehors des renseignements qu'il donne sur le sujet lui-même, le Dessin de famille d'un enfant apporte des informations sur la façon dont cet enfant se représente sa famille, sur le plan de l'organisation, des relations et des caractéristiques familiales, ainsi que sa

place au sein de celle-ci (Porot, 1965 ; Boulanger, 1990). La méthodologie de Jourdan – Ionescu et Lachance propose une grille d’analyse détaillée et fournie des données obtenues (Jourdan – Ionescu et Lachance, 2000).

### 3.3.3. Les différentes passations

Pour résumer, les différents membres de la famille se voyaient proposer les tests suivants :

	Parents	Enfants de 12 ans et plus	Enfants de 6 ans et plus	Enfants de 3 ans et plus
Fiche anamnestique et / ou <a href="#">Entretien</a>	X (un des deux parents)			
IOFS	X			
FIRA - G	X	X		
FRI	X	X		
FAT		X	X	
Dessin de Famille			X	X

**Tableau 2 : Les différentes passations**

Légende : Noir : Procédure générale ; [Bleu](#) : Procédure complémentaire

### 3.4. Analyse des données

Les cotations des questionnaires ont été établies manuellement, puis saisies sous Excel version 2011 pour Mac.

Certaines données qualitatives de la Fiche Anamnestique ont été cotées quantitativement, soit de façon binaire (0 ; 1) pour les questions Oui – Non, soit de 0 à 2, sachant que nous précisons à quelles réponses correspondent les cotations pour chaque variable, en partie « Résultats ».

Le fichier complet réunissant toutes les variables descriptives des 39 familles et les scores des membres qui les composent a été importé dans l'outil SPSS Statistics (Statistical Package for the Social Sciences, SPSS Inc, Chicago, IL) pour IBM, Version 2.0., qui a été utilisé pour effectuer les statistiques descriptives et inférentielles.

Les données manquantes à certains questionnaires ont été remplacées par la moyenne arithmétique de notre échantillon pour la variable concernée. Lorsqu'un questionnaire contenait plus de 20% de données manquantes, il était invalidé. Certains sujets n'ont pas rempli tous les questionnaires de manière valide, ou en ont oublié certains, ce qui explique des différences de fréquences entre outils.

### 3.5. Précautions éthiques

Les précautions éthiques prises dans le cadre de cette recherche ont été les suivantes:

- Accord des associations spécialisées et des centres de référence éventuels qui ont servi de lieu de recrutement de sujets ;
- Information des sujets sur le but de la recherche, son cadre, le statut du chercheur, la restitution des données, la confidentialité partagée et la possibilité d'interrompre la participation à tout moment ;
- Nécessité de faire signer aux sujets un formulaire de consentement libre et éclairé ;
- Autorisation des parents pour la passation de tests auprès de mineurs;
- Stockage et sécurisation des données : enregistrements audio éventuels des entretiens sur Smartphone avec accord des répondants, conservation dans un lieu personnel sécurisé, destruction après analyse ; respect des directives de la CNIL (Commission Nationale Informatique et Libertés) concernant toutes les données personnelles (adresses mail, etc.), notamment, séparation entre les données anonymées des familles et leurs formulaires de consentement dans le stockage des informations ;
- Accès à l'information : confidentialité partagée avec seulement notre directrice et notre co-directeur de thèse;
- Préservation de l'anonymat et maquillage des données personnelles identifiables lors des communications ultérieures des analyses effectuées (soutenance de thèse, articles, communications orales...);
- Présentation des vignettes cliniques dans un livret à part destiné seulement aux Membres du Jury et non édité avec l'ensemble de la thèse ;
- Respect du Code de Déontologie des psychologues lors de toutes les étapes de la recherche ;
- Possibilité d'une restitution globale (préservant l'anonymat des répondants) faite individuellement et en entretien le cas échéant ;

- Possibilité d'orientation vers un accompagnement psychothérapeutique s'il existe une demande.

En juillet 2012, nous avons soumis notre protocole de recherche au CERES (Comité d'évaluation éthique pour les projets de recherche en santé non soumis à CPP, dépendant de l'APHP et de Paris Descartes), afin d'obtenir une certification éthique et déontologique relative à la présente recherche. Cependant, les délais d'étude de notre dossier et de réponse (17 décembre 2012) par cet organisme ne nous ont pas permis d'attendre cette certification. En effet, étant donné les difficultés de recrutement que nous avions anticipées, celles-ci nous ont conduits à entamer le plus rapidement possible les démarches auprès de nos interlocuteurs (essentiellement les associations de soutien aux maladies rares). Toutefois, nous avons établi nos précautions éthiques selon la charte conseillée par le CERES.

En résumé, notre méthodologie s'appuie sur des modèles anglo-saxons qui décrivent la résilience familiale comme un processus qui commence avec l'impact d'un « *stresseur* » (ici, la maladie chronique rare d'un enfant) et dont la réussite dépend de celle de la phase d'adaptation familiale. Nous avons complété cette approche en y incluant une mesure du fonctionnement familial, constituée par l'étude de la qualité des relations familiales, qui fournit un indice supplémentaire d'une bonne adaptation.

Nos variables dépendantes évaluent de façon multidimensionnelle la résilience familiale, à partir d'outils dont certains n'ont encore jamais été utilisés en France. Elles sont constituées d'une mesure de l'impact de la maladie, sur les parents, et de mesures de la qualité des relations familiales, en tant qu'indice du fonctionnement familial, et de la détresse familiale, en tant qu'indice inverse de l'adaptation familiale, pour tous les membres de la famille âgés de 12 ans et plus.

Dans certains cas, ces données quantitatives ont été complétées par le recueil de données cliniques et par la passation d'outils qualitatifs lors d'entrevues approfondies avec la famille au complet.

## 4. Résultats

### 4.1. Déroulement de l'étude

La recherche proprement dite s'est déroulée entre décembre 2012 et novembre 2013.

Au total, sur les 64 familles ayant accepté de participer à notre recherche, 3 n'ont pas rempli les critères d'inclusion (enfant malade de plus de 18 ans), 22 n'ont pas pu donner suite à leur première intention, 39 ont effectivement participé. Parmi ces dernières, 7 familles se sont rendues disponibles pour une rencontre à leur domicile.

Ce taux de retour élevé nous paraît d'autant plus positif que les familles confrontées à la maladie chronique rare sont soumises à d'importantes contraintes pratiques et temporelles. Par ailleurs, les nombreux messages d'encouragement reçus et demandes de restitution ultérieure nous conduisent à penser qu'il existe, au sein de ces familles, une demande d'attention et de prise en compte de leur vécu et de sa spécificité.

Du fait des différentes formules choisies par les associations, de leurs différents degrés d'implication, et également des distinctions en termes de prévalence des maladies, certaines pathologies de notre échantillon sont nettement plus représentées que d'autres ; c'est pourquoi nous proposerons plus loin une méthode pour les grouper, en nous appuyant sur le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994).

Les résultats préliminaires de cette étude ont été présentés lors de la conférence internationale The second World Conference on Resilience en mai 2014 (Villani, Montel, Bungener, 2014).



## 4.2. Description des données sociodémographiques

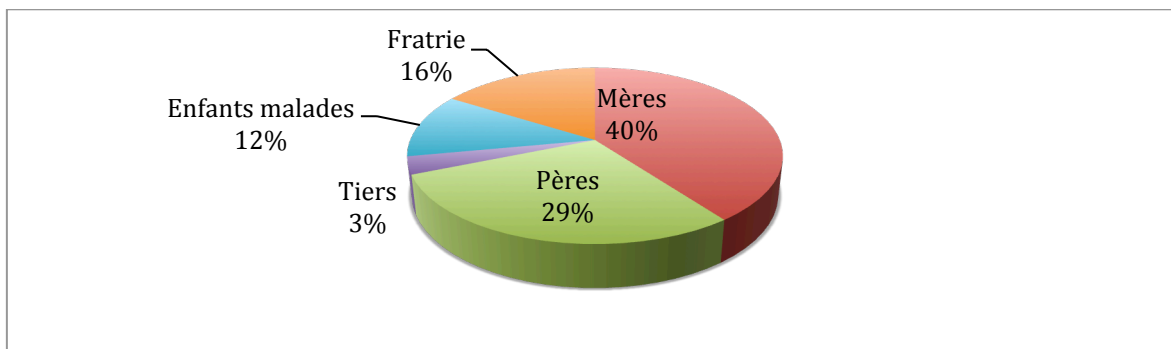
Les renseignements contenus dans cette partie nous ont été donnés par la Fiche anamnestique détaillée, remplie par l'un des deux parents, au choix. Nous les avons parfois complétés par des données médicales rédigées par des spécialistes des pathologies considérées et recueillies auprès d'organisations spécialisées ou sur le site orphanet.fr. Les statistiques descriptives de cette partie ont été effectuées sous Excel 2011. En ce qui concerne les données sociodémographiques, parmi les 39 familles interrogées :

- 4 sont monoparentales,
- 6 sont des familles recomposées,
- 6 élèvent deux enfants malades.

La majorité des familles (environ 80%) vit dans les régions françaises ou en grande banlieue parisienne, et moins de 20% vit dans Paris intra-muros.

Le nombre d'enfants moyen par famille est de 1,95, soit un nombre total de 76 enfants pour les 39 familles. Le nombre d'enfants malades est de 45 et le nombre de frères et sœurs de 39.

Le nombre de répondants aux questionnaires est de 93 personnes âgées de 12 ans et plus. Il s'agit de 37 mères, 27 pères, 25 enfants (14 frères et sœurs d'enfants malades et 11 enfants malades) et 3 autres « tiers » membres de la famille vivant sous le même toit (2 beaux-pères, une grand-mère), ce qui, en pourcentage, représente la répartition suivante :



**Schéma 15 : Répartition des répondants**

Les caractéristiques des parents sont les suivantes :

<b>Variables</b>	<b>Mères</b>	<b>Pères</b>
Age	$n=37$ m (écart-type) : 39,9 (6,06)	$n=27$ m (écart-type) : 42 (6,99)
Catégorie socio-professionnelle	$n=29$ CSP 1 : 1 (3%) CSP 2 : 18 (62%) CSP 3 : 10 (35%)	$n=30$ CSP 1 : 4 (13%) CSP 2 : 15 (50%) CSP 3 : 11 (37%)
Niveau d'études	$n=38$ Inf. Bac : 4 (10%) Bac : 1 (3%) Sup. Bac : 33 (87%)	$n=34$ Inf. Bac : 7 (20%) Bac : 6 (18%) Sup. Bac : 21 (62%)
Activité	$n=35$ En activité : 28 (80%) Au chômage : 4 (11%) En congé parental : 3 (9%)	$n=33$ En activité: 31 (94%) Au chômage : 2 (6%)
Parent célibataire	$n=37$ 3 (8%)	$n=27$ 1 (4%)

**Tableau 3 : Caractéristiques sociodémographiques des parents**

*NB :*

- le nombre de mères ou de pères peut pour certaines variables être supérieur au nombre de mères ou de pères répondants, car le conjoint répondant a pu donner certaines informations (CSP, niveau d'études, emploi...) ;
- les pourcentages sont arrondis aux nombres entiers.

Les caractéristiques des enfants dans leur ensemble sont les suivantes :

<b>Variables</b>	<b>Enfants (<i>n</i>=76)</b>	
Age		
- moyenne (écart type)	10,34	(5,88)
- min	1	
- max	26	
Rang dans la fratrie		
- aîné(e)	39	(51%)
- puîné(e)	28	(37%)
- cadet(te)	8	(11%)
- benjamin(e)	1 (1%)	

**Tableau 4 : Caractéristiques démographiques des enfants**

Les caractéristiques des enfants malades au total, et non pas seulement les enfants malades répondants, sont les suivantes :

<b>Variables</b>	<b>Enfants malades (<i>n</i>=45)</b>	
Age		
- moyenne (écart type)	8,61	(5,14)
- min	1	
- max	17	
Rang dans la fratrie		
- aîné(e)	22	(49%)
- puîné(e)	18	(40%)
- cadet(te)	5	(11%)
- benjamin(e)	0	

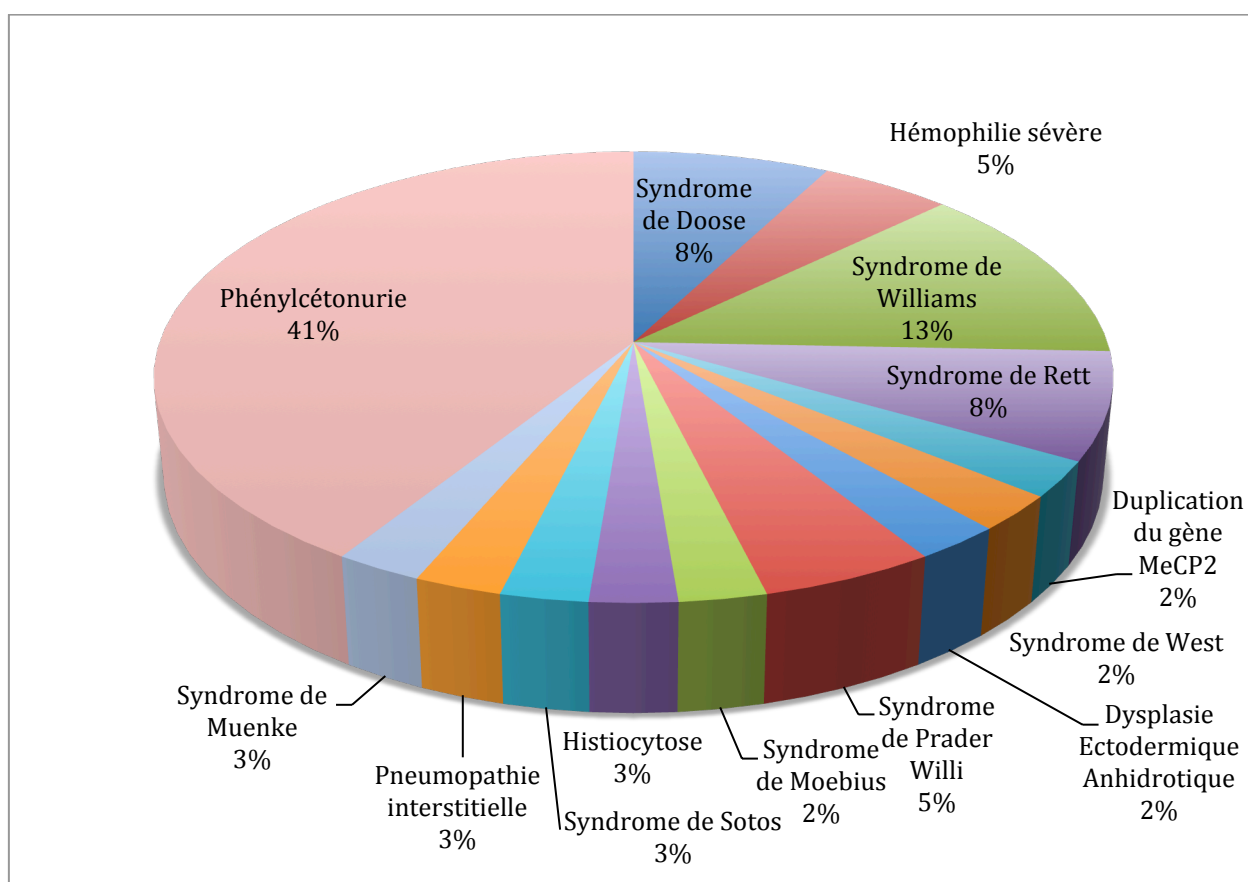
**Tableau 5 : Caractéristiques démographiques des enfants malades**

Comme nous l'avions anticipé, les enfants malades n'ont bien entendu pas tous répondu aux questionnaires, non seulement en fonction de leur âge, mais aussi, le cas échéant, en fonction de la présence d'incapacités ou de retards de développement.

### 4.3. Typologie psychosociale des maladies

#### 4.3.1. Liste et définitions des maladies chroniques rares de notre échantillon

Les enfants de notre échantillon souffrent des pathologies chroniques rares suivantes :



**Schéma 16 : Répartition des pathologies chroniques**

Le syndrome de Doose est une forme d'épilepsie rare avec crises myoclonono-astatiques. Elle débute entre la deuxième et la cinquième année de vie. Les garçons sont deux fois plus souvent touchés que les filles. Avant la survenue du syndrome, le développement

psychomoteur est normal. La maladie apparaît sous forme de crises répétées, caractérisées par une perte brutale de tonus musculaire entraînant des chutes avec blessures. La cause et la prévalence sont inconnues à ce jour. La qualité du traitement au début du syndrome est essentielle pour l'évolution future. Cependant, chez un tiers des enfants, l'épilepsie est résistante au traitement. Ils peuvent donc connaître une aggravation et parfois atteindre un état de mal myoclonique, surtout pendant le sommeil. L'état de mal peut disparaître en quelques mois, mais les séquelles peuvent être majeures, avec des troubles cognitifs et moteurs, une dyspraxie, une lenteur des mouvements et une dysarthrie.

Les hémophilies A et B sévères sont des formes d'hémophilies caractérisées respectivement par des déficits sévères en facteur VIII et IX entraînant des hémorragies spontanées fréquentes et des saignements anormaux à la suite de blessures ou de chirurgies mineures. L'activité biologique des facteurs de coagulation VIII et IX des patients est inférieure à 1%. La transmission est récessive et liée à l'X. L'hémophilie A est moins rare que la B, avec une prévalence de 1/6000 contre 1/30000. Sauf très rares exceptions, seule la population masculine est touchée de façon significative, les filles porteuses pouvant présenter une forme mineure de la maladie. Les saignements sont le plus souvent localisés dans les articulations et les muscles, mais ils peuvent toucher toutes les localisations à la suite de traumatismes. Le traitement peut être effectué à la demande, à la suite d'hémorragies, ou en prévention. Sans traitement, l'évolution conduit à la mort dans l'enfance ou l'adolescence. Si le traitement n'est pas suffisant, la répétition des hémorragies dans les articulations et les muscles peut conduire à un handicap moteur très invalidant, avec raideurs, déformations et paralysie. Cependant, l'évolution est aujourd'hui plus favorable, à condition que les patients reçoivent une thérapie substitutive précoce et bien adaptée à la situation clinique.

Le syndrome de Williams, ou syndrome de Williams Beuren, est une maladie génétique rare associant des anomalies du développement sur le plan cardiaque, psychomoteur, morphologie du visage. Le profil cognitif et comportemental est spécifique et la dysmorphie du visage évocatrice. La prévalence des formes typiques est de 1/20000. Le syndrome est dû à une micro-délétion chromosomique. Le langage est préservé et contraste avec des problèmes de repérage visuo-spatial. Les enfants sont hypersensibles au bruit et ont des dispositions musicales. Des problèmes ophtalmologiques, dentaires, des malformations vasculaires et une hypercalcémie peuvent apparaître. La prise en charge doit être multidisciplinaire avec un cardiologue pédiatrique, un orthodontiste, un

psychomotricien, un orthophoniste et un psychologue. A l'âge adulte, les patients sont rarement autonomes.

Le syndrome de Rett s'accompagne d'un trouble grave du développement du système nerveux central. Sa prévalence est en Europe de 1/15000 auprès d'une population de filles. Après un développement normal, une régression survient entre 1 et 3 ans, ainsi qu'une perte de l'usage volontaire des mains, qui est remplacé par des stéréotypies manuelles évocatrices et un retrait social. Le langage est peu ou pas développé, la marche n'est parfois jamais acquise. L'évolution se fait vers un polyhandicap parfois compliqué d'épilepsie et d'une scoliose. Le syndrome est dû à une mutation du gène MeCP2 sur le chromosome X. Notons que dans les mutations liées au chromosome X, il existe une possibilité de « *mosaïque germinale* », qui signifie que la mutation est intervenue au cours du développement des cellules, et qu'il existe un pourcentage de chances, très faible mais non nul, qu'une nouvelle mutation (la même ou une autre) se reproduise lors d'une grossesse suivante. Le traitement du syndrome de Rett est symptomatique et se double d'une prise en charge éducative.

Le syndrome de la duplication du gène MeCP2, décrit en 2005, situe son origine sur le même chromosome que le syndrome de Rett et lui est souvent, de ce fait, improprement associé. Très rare, il concerne une centaine de personnes en France. Il est dû dans 95% des cas à une transmission par la mère, qui est porteuse sans être atteinte, et dans 5% des cas à une mutation. Il affecte principalement les garçons et a pour conséquence un trouble sévère du développement neurologique. Il est caractérisé par un retard mental très sévère, un retard moteur, l'absence ou la faiblesse du langage, la présence de spasmes, des infections respiratoires fréquentes, la présence d'épilepsies et un dysfonctionnement intestinal. D'autres caractéristiques telles que des comportements autistiques, une ataxie, des mouvements stéréotypés des mains, des grincements de dents, un retard de croissance, une perte tardive des dents de lait, et parfois une régression du développement, peuvent être présentes.

Le syndrome de West, type le plus fréquent d'encéphalopathie épileptique, se déclare chez le nourrisson par des spasmes en salves accompagnés d'une détérioration psychomotrice. La prévalence est d'environ 4/100000 et la pathologie touche plus fréquemment les garçons. L'étiologie varie selon les cas : dans la plupart des cas, l'origine se situe dans une malformation cérébrale, mais il peut s'agir également d'une anomalie génétique ou d'une

maladie métabolique. Le traitement est médicamenteux et doit être mis en place le plus vite possible afin de limiter la dégradation cognitive. En cas de lésion cérébrale localisée, un traitement chirurgical peut avoir lieu. Le risque de rechute après un traitement efficace est important jusqu'à l'âge de 5 ans. 75% des patients présentent des séquelles motrices, sensorielles ou mentales à 5 ans, et environ 60% conservent une épilepsie pharmaco-résistante.

La dysplasie ectodermique anhidrotique fait partie d'un groupe hétérogène d'environ 160 maladies distinctes caractérisées par des dystrophies du développement des structures ectodermiques, affectant notamment la chevelure, la dentition, les ongles ou les glandes sudoripares. La pathogénie et la génétique moléculaire de ces maladies restent inconnues. La dysplasie ectodermique anhidrotique est associée à une immunodéficience sévère, une ostéoporose, un lymphoedème et diverses atteintes des structures ectodermiques. Elle a été rapportée dans un nombre très rare de cas, uniquement chez des garçons, et survient à partir d'une mutation du gène Xq28. Les patients, en dehors de problèmes esthétiques (dents, cheveux, peau), nécessitent une grande surveillance car ils peuvent se déshydrater très rapidement ou souffrir d'infections mortelles dans la petite enfance.

Le syndrome de Prader Willi est une maladie génétique rare associée à un dysfonctionnement de l'hypothalamus et de l'hypophyse qui conduisent à une hypotonie majeure pendant les deux premières années de vie. Par la suite, les difficultés principales sont une hyperphagie présentant un risque d'obésité morbide du fait d'une absence de satiété, des troubles de l'apprentissage, du langage et du comportement, voire des troubles psychiatriques. La prévalence est de 1/25000 naissances et l'origine est celle d'une anomalie du chromosome 15. Les patients ont des traits caractéristiques et une petitesse des pieds et des mains évocatrice. Un déficit en hormone de croissance conduit à un retard statural et un développement pubertaire incomplet. Le déficit intellectuel est modéré et variable d'un enfant à l'autre. De même, les symptômes varient beaucoup sur le plan clinique. La prise en charge doit être globale et multidisciplinaire. Un diagnostic et une prise en charge précoce permettent l'utilisation d'hormones de croissance et une amélioration de la qualité de vie. Les patients adultes connaissent des complications importantes liées à leur obésité et des difficultés d'autonomie.

Le syndrome de Moebius, de survenue très rare, se caractérise par une paralysie des muscles des yeux et du visage. Environ 300 cas ont été décrits. Dans la période néonatale,

la difficulté à téter, l'absence d'expression du visage et de mouvements des yeux, y compris les clignements, alertent sur le plan clinique. Ce tableau est parfois associé à des déformations des membres (pieds bots), des doigts, de la mâchoire et de la langue. Une hypotonie musculaire conduit à un retard d'apprentissage de la marche. Un léger déficit intellectuel peut exister. Le syndrome est dû à une anomalie de développement de certains nerfs crâniens. La prise en charge est symptomatique : nutrition spécialisée, éventuellement par sonde, corrections chirurgicales du strabisme et des malformations, rééducation physique et orthophonique, greffe éventuelle de muscles au visage pour donner la capacité de sourire.

L'histiocytose langerhansienne est une maladie systémique liée à une accumulation de cellules de Langerhans dans les tissus. Sa prévalence est d'environ 1/100000. La majorité des cas surviennent dans l'enfance. Les organes touchés sont principalement les os, la peau, l'hypophyse et éventuellement le système hématopoïétique, les poumons ou le foie ; dans ces derniers cas, la maladie est plus sévère. Un risque de mortalité ou de séquelles graves est associé à l'agressivité de certaines formes hématologiques chez les jeunes enfants. Dans quelques cas, on observe une atteinte neurodégénérative. Les poussées de la maladie peuvent laisser des séquelles importantes sur le plan fonctionnel et esthétique : surdité, défaillance respiratoire ou hépatique, diabète, déficit de croissance, syndrome cérébelleux. L'étiologie demeure inconnue à ce jour. Les formes focalisées sur un organe relèvent généralement d'un traitement local. Le traitement des formes systémiques est médicamenteux et peut nécessiter l'intervention d'un centre spécialisé. La prise en charge doit être multidisciplinaire du fait du caractère polymorphe de la maladie.

Le syndrome de Sotos se manifeste par un gigantisme, une macrocéphalie, des traits caractéristiques et des troubles d'apprentissage variables d'un enfant à l'autre, qui peuvent être associés, dans la période néonatale, à un reflux gastro-œsophagien, des difficultés de prise alimentaire et des hypoglycémies. La prévalence exacte n'est pas connue mais concernerait seulement quelques centaines de cas. Il peut exister d'autres anomalies de type cardiaque, uro-génital, épileptique, statural (scoliose) et le syndrome est associé avec un risque plus élevé de tumeurs. La maladie provient dans la plupart des cas de mutations et de délétions sur le gène NSD1 du chromosome 5q35. La prise en charge est multidisciplinaire, avec un suivi pédiatrique important dans la petite enfance pour éviter les convulsions et des complications telles qu'une scoliose. Un programme éducatif adapté



incluant orthophonie et stimulation motrice est important pour le développement des patients et leur autonomie future.

Les pneumopathies interstitielles de l'enfant forment un groupe hétérogène de maladies présentant en commun une atteinte inflammatoire chronique des alvéoles, de l'interstitium et parfois des bronchioles, et une absence de réparation pulmonaire après agression du fait d'atteintes des protéines du surfactant. L'étiologie est génétique ou parfois environnementale. Le début de la maladie se manifeste par une grande fatigue, un reflux gastro-œsophagien et des symptômes respiratoires aigus (proches des crises d'asthme) à répétition, qui finissent par ralentir la croissance staturo-pondérale. Le traitement est symptomatique (administration de corticoïdes et d'oxygène) et s'accompagne d'une prévention par rapport à d'autres maladies qui pourraient aggraver les symptômes. La prise en charge inclut des apports alimentaires supplémentaires afin de favoriser la croissance et parfois des interventions chirurgicales pour limiter le reflux gastro-œsophagien. Il peut être envisagé, dans des cas très sévères, d'effectuer une transplantation pulmonaire.

Le syndrome de Muenke fait partie des craniosténoses, c'est-à-dire des maladies relatives à la fermeture prématurée de la suture coronale du crâne au cours du développement. Ces dernières ont un retentissement sur la forme du crâne et du visage. La prévalence est de 1/15000. La forme des pieds et des mains est parfois concernée également. L'origine en serait une mutation du gène FGFR3. Le phénotype est plus sévère chez les filles que chez les garçons. Le traitement des formes sévères est exclusivement chirurgical, afin d'alléger la pression intracrânienne, de permettre la croissance normale du cerveau et d'améliorer l'aspect général de la tête. L'intelligence se développe normalement avec une bonne prise en charge. Dans les formes modérées, des moules crâniens peuvent aider à remodeler le crâne.

La phénylcétonurie est une maladie héréditaire du métabolisme liée à un déficit d'une enzyme, la phénylalanine hydroxylase. Non traitée, ou résistante au traitement, cette maladie entraîne un retard mental important ainsi qu'une dépigmentation. La prévalence est de 1/17000 en France. De ce fait, il existe un dépistage néonatal systématique. Le contrôle métabolique est particulièrement strict dans les 10 premières années de vie, puis le régime de l'enfant peut être assoupli. Les femmes devront le reprendre en cas de grossesse, car l'accumulation de phénylalanine non détruite par la phénylalanine

hydroxylase est toxique pour le fœtus et présente des risques de pathologie sévère chez les enfants. Certaines avancées thérapeutiques sont en cours, notamment des traitements médicamenteux qui permettent de se substituer au régime pour certains patients.

Comme on le voit, les 13 maladies de notre échantillon représentent une grande variété de pathologies, tant sur le plan de l'étiologie, de la prévalence, de la clinique, des fonctions et des organes touchés, que des incidences sur le quotidien et l'avenir des enfants. Même s'il s'agit de pathologies qui sont toutes rares, chroniques et sévères, au sein d'une même maladie ou d'un même syndrome, les situations cliniques peuvent énormément varier, et la sévérité des atteintes également.

De plus, certaines maladies touchant les enfants de notre population conduisent inévitablement vers des tableaux sévères, par exemple les syndromes de Rett, ou de West, tandis que dans d'autres cas, comme la phénylcétonurie ou le syndrome de Doose, la gravité des atteintes réelles peut n'être qu'un risque, qui fait peser sa contrainte sur la famille et l'enfant, et finalement jamais une réalité.

Pour cette raison, nous avons choisi de grouper les types de maladies proches pour certaines de nos analyses, afin de répondre le mieux possible à cette grande variété clinique. Notre méthode de regroupement sera explicitée plus loin.

### 4.3.2. Caractéristiques cliniques

Les caractéristiques des situations cliniques vécues par les enfants malades de notre échantillon et leurs familles sont les suivantes :

<b>Variables</b>	<b>Familles (<i>n</i>=39)</b>
Age d'apparition des premiers symptômes (en mois)	Moyenne (écart type) : 5,58 (11,05) Min : 0 Max : 40
Durée de la maladie depuis les premiers symptômes (en mois)	Moyenne (écart type) : 93,92 (55,94) Min : 12 Max : 186
Temps pour le diagnostic (en mois)	Moyenne (écart type) : 9,84 (20,43) Min : 0 Max : 96
Apparition	Graduelle : 8 (21%) Brutale : 31 (79%)
Cours	Avec rémissions : 4 (10%) Stable : 28 (72%) Progressif : 7 (18%)
Impact sur l'espérance de vie	Non : 28 (72%) Oui : 11 (28%)
Incapacités actuelles	Aucune : 18 (46%) Modérées : 13 (33%) Sévères : 8 (21%)
Phase actuelle	Aiguë : 0 Chronique : 36 (92%) Aggravation : 3 (8%)

**Tableau 6 : Caractéristiques des situations cliniques**

Les trois premières lignes de ce tableau nous donnent des renseignements sur l'âge d'apparition des symptômes, la durée de la maladie depuis les premiers symptômes et le temps nécessaire pour qu'un diagnostic correct soit établi. On voit qu'il existe une grande disparité de ces variables au sein de notre échantillon, les écarts-type étant élevés.

Les cinq autres variables du tableau, Apparition, Cours, Impact sur l'espérance de vie, Incapacités actuelles et Phase actuelle, sont issues des thématiques du Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994), comme nous l'avons expliqué en partie « Méthodologie ».

La majorité des familles de notre échantillon ont dû faire face à une maladie d'apparition brutale (80%), au cours constant (72%), sans impact sur l'espérance de vie (72%), avec des incapacités modérées (33%) ou sévères (21%), et actuellement en phase chronique (92%).

Les critères d'apparition, de cours et de phase étant peu discriminants au sein de notre échantillon car représentant plus de 70% de la population, nous avons choisi de regrouper les situations cliniques de notre population en fonction de deux critères seulement, à savoir l'impact sur l'espérance de vie et le degré éventuel d'incapacités actuelles, et ce d'autant plus que notre échantillon était de taille relativement réduite.

Nous avons ainsi identifié au sein de notre population de familles les groupes suivants :

- **17** familles élevant un enfant malade sans incapacité ni risque pesant sur son espérance de vie,
- **9** familles dont l'enfant souffre d'une pathologie ne présentant pas de risque sur son espérance de vie mais avec des incapacités modérées ou sévères
- **13** familles dont l'enfant souffre d'une maladie à potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, et avec des incapacités modérées ou sévères.

Notons que ces caractéristiques nous étaient données par les réponses des parents, et correspondent donc au vécu subjectif de ces derniers, plutôt qu'à une définition médicale en tant que telle. En l'occurrence, un rapprochement avec les symptomatologies médicales listées plus haut nous a permis de constater que les parents ont en principe donné des réponses fidèles à la réalité objective médicale des diagnostics, à ceci près que certaines des pathologies considérées peuvent connaître des évolutions avec le temps et l'âge des enfants, dans un sens positif ou négatif, ce qui a un impact sur les caractéristiques en question.

Nous utiliserons cette répartition pour présenter et discuter certains de nos résultats dans la suite de cette étude.

Notre Fiche Anamnétique visait en outre à mettre en valeur d'autres dimensions de la maladie identifiées comme importantes dans le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994).

L'historique familial de la maladie en faisait partie ; cependant, toutes les familles (100%) ont répondu qu'il n'existait aucun antécédent familial de la pathologie.

La question de la contribution génétique était également abordée. Cependant, cette question a reçu peu de réponses puisque seulement 24 familles (62%) y ont répondu. Les résultats obtenus auprès des 24 familles répondantes décrivent 2 maladies à transmission dominante (8%), 9 à transmission récessive (38%) et 13 maladies issues d'une mutation génétique (54%). Ce résultat sera discuté plus loin.

Les caractéristiques des maladies vécues au quotidien sont les suivantes :

<b>Variables</b>	<b>Familles</b>
Visibilité des symptômes	<i>n</i> =39 Oui : 23 (59%) / Non : 16 (41%)
Signes avant coureurs de crise connus	<i>n</i> =25 Oui : 23 (92%) / Non : 2 (8%)
Possibilité d’agir pour un membre de la famille	<i>n</i> =27 Oui : 21 (78%) / Non : 6 (22%)
Evolution de la maladie telle qu’annoncée par les médecins	<i>n</i> =38 Oui : 26 (68%) / Non : 12 (32%)
Evolution de la maladie telle qu’attendue par les parents	<i>n</i> =38 Oui : 16 (42%) / Non : 22 (58%)
Vision de la maladie partagée au sein de la famille	<i>n</i> =39 Oui : 32 (82%) / Non : 7 (18%)
Vision de la maladie partagée avec les médecins	<i>n</i> =39 Oui : 31 (79%) / Non : 8 (21%)
Source d’anxiété familiale	<i>n</i> =25 Peu: 8 (32%) Modérément : 10 (40%) Beaucoup : 7 (28%)

**Tableau 7 : Caractéristiques des maladies vécues au quotidien**

Les familles de notre population doivent donc en majorité faire face à une maladie dont les symptômes sont visibles (59%) et l’évolution fidèle à l’annonce des médecins (68%), mais pas forcément telle qu’attendue par les parents (58%). La famille partage en général la même vision de la maladie (82%) et dans une moindre mesure la même vision que les équipes médicales (79%). En ce qui concerne les crises, toutes les maladies de l’échantillon ne sont pas concernées par l’existence de crises à proprement parler, ce qui explique un taux de réponse plus faible aux deux questions relatives à la gestion des crises (25 à 27

familles sur 39, soit 64 à 69% de la population). Sur les familles concernées par une situation clinique comprenant des crises aiguës, une majorité connaissait les signes avant-coureurs (92%) et un membre de la famille pouvait agir (78%).

Sur le plan psychologique, les parents répondants décrivent la maladie au quotidien comme une source d'anxiété familiale modérée (32%) à importante (28%), ce qui représente 60% de réponses positives en tout.

Les contraintes pesant sur l'enfant malade et sa famille sont les suivantes :

<b>Variables</b>	<b>Familles</b>
Traitement régulier	<i>n=38</i> Oui : 31 (82%) / Non : 7 (18%)
Effets secondaires du traitement	<i>n=36</i> Oui : 12 (33%) / Non : 24 (67%)
Régime	<i>n=39</i> Oui : 24 (62%) / Non : 15 (38%)
Lieu de prise en charge	<i>n=39</i> Domicile : 13 (33%) Autre (hôpital, établissement spécialisé) : 26 (67%)
Autres contraintes (tests réguliers, etc.)	<i>n=39</i> Oui : 27 (69%) / Non : 12 (31%)

**Tableau 8 : Contraintes pesant sur l'enfant malade et sa famille**

Nous observons que les enfants malades de notre échantillon et leurs familles doivent pour la plupart d'entre eux faire face aux contraintes liées à un traitement régulier (82%), un régime (62%), une prise en charge ailleurs qu'à domicile, en hôpital ou en établissement spécialisé (67%), ainsi qu'à d'autres contraintes fréquentes comme des tests réguliers, des prises de sang, des examens (69%). En revanche, les traitements n'ont dans l'ensemble pas d'effets secondaires significatifs (67%).

Le suivi de l'enfant malade est caractérisé de la façon suivante:

<b>Prise en charge</b>	<b>Familles (<i>n</i>=39)</b>
Spécialistes	38 (97%)
Généraliste	16 (41%)
Psychologue / Pédopsychiatre	19 (49%)
Psychomotricien(ne)	16 (41%)
Kiné	12 (31%)
Orthophoniste	12 (31%)
Chirurgie	11 (28%)
Autres (diététicien(ne), etc.)	17 (44%)
Total des prises en charges	Entre 1 et 3 prises en charge : 22 (56%) Entre 4 et 6 prises en charge : 17 (44%)
Place subjective du médical	Faible : 21 (54%) Central : 12 (31%) Envahissant : 6 (15%)

**Tableau 9 : Caractéristiques du suivi de l'enfant malade**

Dans le cadre de maladies chroniques rares, comme nous l'avons vu dans les définitions de chaque maladie, la prise en charge est souvent multidisciplinaire, du fait des atteintes variées des fonctions et des organes ; ceci explique que chaque enfant puisse bénéficier de plusieurs suivis concomitants et que le total des pourcentages soit supérieur à 100.

Nous avons coté chacune des prises en charge 1 ou 0, suivant si elles existaient, ce qui donne un score de 1 à 8 par famille pour la prise en charge totale « objective ». Le tableau ci-dessus nous montre que 44% des familles doivent assurer entre 4 et 6 suivis différents pour leur enfant malade.

Nous avons également calculé un score de place « subjective » du médical, en utilisant les réponses à la question de la Fiche Anamnétique sur la place du médical dans la vie quotidienne de la famille (de 1, « faible », à 2, « centrale » ou 3, « envahissante »). Un peu plus



de la moitié des parents répondants (54%) considère que la place du médical reste faible dans leur vie quotidienne, malgré les diverses prises en charge nécessaires et listées dans ce tableau.

Nous voyons en outre dans ce tableau que l'enfant malade est suivi sur le plan psychologique dans presque la moitié des cas (49%). Cependant, dans notre fiche anamnétique, nous avons également posé la question du suivi de la famille dans son ensemble, et les familles ont répondu qu'elles ne bénéficiaient pas ni n'avaient jamais bénéficié d'une psychothérapie familiale pour 36 d'entre elles (92%).

Le rôle de chaque parent face à la maladie peut s'approcher de la manière suivante :

<b>Variables</b>	<b>Familles</b>
Congés parentaux	Mères ( $n=35$ ) : 3 (9%) Pères ( $n=33$ ) : 0
Personne qui peut agir en cas de crise	$n=18$ Mères : 3 (17%) Pères : 1 (5%) Les deux parents : 9 (50%) Autre (aînés) : 1 (5%) Tous : 4 (22%)
Personne qui administre les traitements	$n=33$ Mères : 15 (45%) Pères : 2 (6%) Les deux : 11 (33%) Autre (tiers, paramédical) : 5 (15%)
Répondant à la Fiche Anamnestique	$n=39$ Mères : 31 (80%) Pères : 6 (15%) Les deux parents : 2 (5%)

**Tableau 10 : Rôle de chaque parent**

D'après les données recueillies, les mères sont les principales répondantes à la Fiche anamnestique (80%), administrent plus souvent les traitements (45%), et sont les seules à prendre des congés parentaux (9% des mères contre aucun père).

Cependant, dans les 18 familles où les crises peuvent être gérées sans aide extérieure, nous notons que les parents peuvent tous les deux jouer ce rôle dans 50% des cas. Une proportion non négligeable des familles implique également les deux parents dans l'administration des traitements (33%).

#### 4.3.3. Les constellations familiales face aux situations cliniques

Les relations avec l'univers médical et avec les équipes médicales, qui font, d'après le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994), partie de la matrice d'analyse de la relation maladie – famille, ont été décrites par les parents de la façon suivante :

<b>Variables</b>	<b>Familles</b>
Relation avec les équipes médicales	<i>n</i> =39 Médiocre : 2 (5%) Suffisamment bonne : 21 (54%) Excellente : 16 (41%)
Qualité de soutien de la part des équipes médicales	<i>n</i> =38 Inexistant : 8 (21%) Important : 29 (76%) Comme d'une seconde famille : 1 (3%)

**Tableau 11 : Relations avec les équipes médicales**

La relation avec les équipes médicales est estimée suffisamment bonne par une majorité de parents (54%) et excellente par une proportion importante également (41%). Au total, cette relation est donc jugée positivement par 95% des parents.

De même, le soutien offert par les équipes médicales est défini comme important par 76% des parents et comparable à celui d'une seconde famille par 3%, ce qui signifie que 79% d'entre eux jugent ce soutien comme positif.

#### 4.3.4. Les systèmes de croyances et de valeurs face aux situations cliniques

Les croyances et les valeurs familiales de notre population, notions qui sont également partie intégrante du Family Systems Illness and Disability Model, sont rapportées par le parent répondant à la Fiche Anamnétique de la façon suivante :

<b>Variables</b>	<b>Réponses positives</b>
Importance de la religion	20 (51%) / $n=39$
Tradition culturelle forte	9 (23%) / $n=39$
Influence de la religion et des valeurs culturelles sur la compréhension de la maladie	8 (21%) / $n=39$
Influence de la religion et des valeurs culturelles sur le vécu de la maladie	5 (13%) / $n=38$
Vision partagée de la religion	20 (56%) / $n=36$
Vision partagée des valeurs	33 (87%) / $n=38$
Compréhension partagée de la maladie au sein de la famille	26 (67%) / $n=39$
Existence de rituels culturels	8 (21%) / $n=38$
Existence de rituels religieux	9 (24%) / $n=38$
Existence de rituels familiaux	17 (45%) / $n=38$
Modification des rituels du fait de la maladie	11 (65%) / $n=17$
<i>Respect des croyances et valeurs par les équipes médicales</i>	24 (83%) / $n=29$
<i>Respect des rituels par les équipes médicales</i>	24 (83%) / $n=29$

**Tableau 12 : Croyances et valeurs familiales**

La religion n'est importante que pour un peu plus de la moitié des familles (51%) et il n'existe de tradition culturelle forte que dans moins d'un quart des familles de notre échantillon (23%). La religion ou les valeurs culturelles n'ont que peu d'influence sur la compréhension de la maladie (21%) et le vécu de la maladie (13%). La religion n'est partagée au sein de la famille que dans un peu plus de la moitié des cas (56%), mais les valeurs sont communes dans la grande majorité des familles (87%). La compréhension de la maladie (nature, risques à anticiper au quotidien, étiologie, évolution) est partagée au sein de la famille dans 67% des cas.

Il n'existe que peu de rituels culturels (21%) ou religieux (24%) dans notre population ; il existe en revanche des rituels familiaux (repas dominical avec la famille élargie, vacances en famille, visites chez les cousins, etc.) dans 45% des familles, soit un peu moins de la moitié. Sur les familles respectant des rituels culturels, religieux ou familiaux, presque un tiers (28%) a vu ces rituels modifiés par la maladie de leur enfant.

Seuls 29 parents ont répondu aux questions concernant le respect des croyances, valeurs et rituels par les équipes médicales. Certains parents ont répondu positivement à cette question alors qu'ils n'avaient signalé aucune croyance religieuse, aucune tradition culturelle ni aucun rituel pour leur famille : on peut donc penser qu'ils ont répondu positivement pour exprimer le fait que les équipes médicales respectaient leur absence de religion, de tradition culturelle ou de rituel, ou que leurs valeurs étaient justement une absence de religion de tradition culturelle ou de rituel. Au total, sur les 29 familles répondantes à ces questions, une grande majorité a répondu que les équipes médicales respectaient leurs croyances, valeurs et rituels (83%).

Pour résumer nos résultats descriptifs, notre échantillon de 39 familles est confronté à une maladie sans antécédent familial, en majorité d'apparition brutale (80%), au cours constant (72%), sans impact sur l'espérance de vie (72%), avec des incapacités modérées (33%) ou sévères (21%), et actuellement en phase chronique (92%). Les symptômes sont généralement visibles (59%), et l'évolution fidèle à l'annonce des médecins (68%) mais pas forcément telle qu'attendue par les parents. Sur les familles concernées par la possibilité de crises aiguës, une majorité connaît les signes avant-coureurs (92%) et un membre de la famille peut agir (78%). Les parents répondants décrivent la maladie au quotidien comme une source d'anxiété familiale modérée à importante dans 60% des cas. Pourtant, les familles ne bénéficient pas ni n'ont jamais bénéficié d'une psychothérapie familiale pour 92% d'entre elles.

Au quotidien, la maladie comporte le plus souvent des contraintes liées à un traitement régulier (82%), un régime (62%), une prise en charge ailleurs qu'à domicile (66,67%), ainsi que d'autres contraintes fréquentes (69%). En revanche, les traitements n'ont dans l'ensemble pas d'effets secondaires significatifs (67%). La prise en charge est en principe multidisciplinaire, et 44% des familles doivent assurer entre 4 et 6 suivis différents pour leur enfant malade. Toutefois, un peu plus de la moitié des parents répondants (54%) considère que la place du médical reste faible dans leur vie quotidienne.

En ce qui concerne le rôle respectif des parents, les mères sont les principales répondantes à la Fiche anamnétique (80%), administrent plus souvent les traitements (45%) et sont les seules à prendre des congés parentaux. Cependant, nous notons que les deux parents peuvent agir en cas de crise dans 50% des cas concernés, et une proportion non négligeable des familles implique les deux parents dans l'administration des traitements (33%). La relation avec les équipes médicales est estimée suffisamment bonne par une majorité de parents (54%) et excellente par une proportion importante également (41%).

La religion n'est importante que pour un peu plus de la moitié des familles (51%) et il n'existe de tradition culturelle forte que dans moins d'un quart des familles de notre échantillon (23%). La religion ou les valeurs culturelles n'ont que peu d'influence sur la compréhension de la maladie (21%) et le vécu de la maladie (13%). Il n'existe que peu de rituels culturels (21%) ou religieux (24%) dans notre population ; il existe en revanche des rituels familiaux dans 45% des cas. Sur les familles respectant des rituels culturels, religieux ou familiaux, presqu'un tiers (28%) a vu ces rituels modifiés par la maladie de leur enfant.

#### 4.4. Résultats quantitatifs aux outils standardisés

Les statistiques inférentielles présentées dans cette partie ont été effectuées à l'aide de l'outil SPSS Statistics (IBM), Version 2.0.

Nous souhaitons rappeler avant de présenter nos résultats quantitatifs que nos outils standardisés sont des auto-questionnaires, et qu'à ce titre, les scores représentent le plus souvent des mesures de variables telles qu'elles sont perçues par le sujet répondant.

Pour des raisons de simplicité de lecture, nous ne répéterons pas systématiquement le qualificatif « perçu(e) » après chaque dénomination de variable.

La significativité des résultats sera notée :

- \* pour une valeur de p inférieure à 0,05
- \*\* pour une valeur de p inférieure à 0,01
- \*\*\* pour une valeur de p inférieure à 0,001, ou asymptotique à 0,000.

#### 4.4.1. Scores des différents membres de la famille

##### A. Impact on Family Scale

Les scores moyens des parents (et tiers vivant sous le même toit et participant à l'éducation des enfants) à l'Impact on Family Scale sont les suivants :

<b>Impact on Family Scale</b>	<b>Mères n=36</b>	<b>Pères n=27</b>	<b>Tiers n=2</b>	<b>Tous n=65</b>
<b>IOFS 15</b> : Moyenne	36,25	33,96	31	35,14
Ecart type	7,43	8,94	7,07	8,08
Min	27	19	26	19
Max	57	56	36	57
<b>Impact financier</b> : Moyenne	7,08	6,85	7,5	7
Ecart type	2,33	2,21	2,12	2,25
Min	3	3	6	3
Max	12	11	9	12
<b>Impact donneur de soins</b> : Moyenne	24,61	22,89	24	23,88
Ecart type	4,47	5,78	2,83	5,03
Min	18	13	22	13
Max	36	36	36	36
<b>Impact social</b> : Moyenne	21,86	21,04	20,5	21,48
Ecart type	3,62	4,66	2,12	4,03
Min	17	13	19	13
Max	32	32	22	32
<b>Coping</b> : Moyenne	7,75	7,22	9,5	7,58
Ecart type	1,7	1,69	0,7	1,71
Min	5	5	9	5
Max	12	10	10	12
<b>Impact fratrie</b> : Moyenne	11,23	10,1	11	10,76
Ecart type	3,61	4,01	2,83	3,72
Min	4	2	9	2
Max	19	17	13	19

**Tableau 13 : Scores moyens des parents à l'IOFS**

Nous notons que les scores des mères en termes d'impact perçu de la maladie dans ses dimensions d'impact global (IOFS 15), d'impact financier, d'impact subjectif sur le donneur de soins (« Mastery » dans certaines études) et d'impact sur la fratrie, semblent



légèrement supérieurs aux scores des pères. Les scores d'impact social et de coping sont quant à eux très proches.

Cependant, ces différences ne sont pas significatives :

<b>Test de Mann et Whitney</b>	IOFS 15	Impact financier	Impact donneur de soins	Impact social	Impact fratrie
p value	0,231	0,345	0,197	0,41	0,431

**Tableau 14 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents à l'IOFS**

## B. Family Index of Regenerativity and Adaptation – General

Les scores moyens des parents (et tiers faisant partie de la famille et participant à l'éducation des enfants) au FIRA-G (Family Regenerativity and Adaptation Index – General) sont les suivants :

<b>FIRA - G</b>	<b>Mères n=37</b>	<b>Pères n=27</b>	<b>Tiers n=3</b>	<b>Tous n=67</b>
<b>Stress familiaux</b> : Moyenne	9,35	7,42	17,2	8,92
Ecart type	8,86	8,48	15,71	9,1
Min	0	0	0	0
Max	29	31,7	30,8	31,7
<b>Tensions</b> : Moyenne	9,89	8,54	14,83	9,6
Ecart type	9,4	7,92	5,75	8,7
Min	0	0	9,8	0
Max	32,5	24,5	21,1	32,5
<b>Soutien proches</b> : Moyenne	25,57	24,78	24,67	25,21
Ecart type	4,81	4,94	5,03	4,81
Min	15	14	20	14
Max	34	34	30	34
<b>Soutien social</b> : Moyenne	43,54	42,8	46	43,36
Ecart type	7,83	8,1	5,57	7,79
Min	22	30	40	22
Max	56	55	51	56
<b>Coping / cohérence</b> :				
Moyenne	14,19	14	14,57	14,13
Ecart type	2,56	2,69	0,58	2,54
Min	7	7	14	7
Max	19	19	15	19
<b>Endurance</b> : Moyenne	41,02	42,7	34	41,4
Ecart type	7,02	7,93	13,45	7,77
Min	25	24	23	23
Max	52	59	49	59
<b>Détresse</b> : Moyenne	6,11	5,5	10,63	6,07
Ecart type	5,16	5,3	4,23	5,24
Min	0	0	5,8	0
Max	19,9	20,3	13,7	20,3

**Tableau 15 : Scores moyens des parents au FIRA-G**

Même s'il semble exister des différences entre les échantillons de mères et de pères aux scores Facteurs de stress familiaux, Tensions familiales, Soutien des proches, Endurance et Détresse, ces différences ne sont pas significatives, d'après le test statistique non

paramétrique de comparaison de moyennes entre deux échantillons indépendants de Mann et Whitney :

<b>Test de Mann et Whitney</b>	Stress familiaux	Tensions familiales	Soutien des proches	Endurance familiale	Détresse familiale
p value	0,398	0,614	0,539	0,614	0,739

**Tableau 16 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents au FIRA-G**

Les scores moyens des enfants âgés de 12 ans et plus au FIRA-G sont les suivants :

<b>FIRA - G</b>	<b>Enfants malades n=9</b>	<b>Enfants malades 2 n=2</b>	<b>Tous enfants malades n=11</b>	<b>Enfants non malades 1 n=12</b>	<b>Enfants non malades 2 n=3</b>	<b>Tous enfants non malades n=15</b>	<b>Tous enfants n=26</b>
<b>Stress:</b>							
Moyenne	8,82	12,9	9,56	8,38	12,37	9,18	7,55
Ecart type	13,62	1,84	12,3	5	1	9,85	4
Min	0	11,6	0	0	0	0	0
Max	40,1	14,2	40,1	29	19,9	29	29
<b>Tensions:</b>							
Moy.	6,05	0	4,95	8,6	3,97	7,67	5,95
Ecart type	10,87	0	10,03	2	3	8,72	1
Min	0	0	0	0	0	0	0
Max	26,7	0	26,7	25,6	11,9	25,6	25,6
<b>Soutien proches:</b>							
Moyenne	26,11	26,5	26,18	24,75	22,67	25,33	24,83
Ecart type	4,7	3,53	4,35	5	2	5,37	4,96
Min	16	24	16	18	17	17	16
Max	32	29	32	36	26	36	36
<b>Soutien social:</b>							
Moyenne	48,67	48	48,54	46,75	46,67	46,73	47,37
Ecart type	6,24	5,66	5,87	8	9	9,66	6
Min	39	44	39	28	40	28	28
Max	58	52	58	64	54	64	64
<b>Coping / cohérence:</b>							
Moy.	12,67	14	12,91	13,75	13,67	13,73	13,71
Ecart type	3,64	1,41	3,33	8	9	2,63	1
Min	4	13	4	8	12	8	8
Max	15	15	15	20	16	20	20
<b>Endurance:</b>							
Moy.	41,55	51,5	43,36	41,75	36,67	40,73	42,21
Ecart type	8,44	0,7	8,56	4	7	6,81	4
Min	26	51	26	29	31	29	26
Max	53	52	53	51	42	51	53
<b>Détresse:</b>							
Moy.	4,28	0	3,5	7,15	8,7	7,46	5,78
Ecart type	6,7	0	6,23	7	1	7,32	4
Min	0	0	0	0	5,8	0	0
Max	20,3	0	20,3	27,8	13,7	27,8	27,8

**Tableau 17: Scores moyens des enfants au FIRA-G**

Il semble qu'il y ait une différence entre les scores des enfants malades et des enfants non malades aux dimensions Tensions familiales, Endurance et Détresse, mais, d'après le test de Mann et Whitney, cette différence n'est pas significative :

<b>Test de Mann et Whitney</b>	Tensions familiales	Endurance familiale	Détresse familiale
p value	0,357	0,281	0,169

**Tableau 18 : Test de Mann et Whitney sur scores des enfants au FIRA-G**

Notons que les échantillons concernant les enfants malades (aînés et puînés) et les enfants non malades (aînés et puînés également) sont de taille très réduite. Les groupes d'enfants cadets étaient encore plus réduits et n'ont de ce fait pas pu être présentés (1 ou 2 enfants par groupes). En effet, ces enfants ont été très peu nombreux à répondre aux questionnaires standardisés, dans la mesure où la plupart avaient moins de 12 ans.

Par ailleurs, le dépouillement des questionnaires nous a permis de mettre en évidence le fait que les scores aux deux premières dimensions, aussi bien pour les adultes que pour les enfants, sont très hétérogènes au sein d'une même famille, alors qu'ils sont censés décrire des événements relativement objectifs étant survenus dans l'année passée au sein de la famille.

Pour rappel, la dimension Facteurs de Stress familiaux recense les naissances, mises au chômage, reprises du travail ou changements d'emploi, déménagements, maladies ou accidents, institutionnalisations, décès, divorces, départs de jeunes adultes de la famille. La dimension Tensions familiales liste quant à elle l'augmentation des conflits entre mari et femme, entre parents et enfants, entre enfants, ou encore avec la famille élargie ; l'augmentation des difficultés d'éducation ; l'augmentation des problèmes non résolus, des tâches non effectuées ; la pression financière ; les difficultés au travail et les difficultés liées au soin des membres de la famille malades ou non autonomes.

Les scores moyens comparés des parents et des enfants au FIRA-G sont présentés ensemble dans le tableau suivant :

<b>FIRA -G</b>	<b>Tous adultes n=67</b>	<b>Tous enfants n=26</b>
<b>Stress familiaux</b> : Moyenne	8,92	7,55
Ecart type	9,1	4
Min	0	0
Max	31,7	29
<b>Tensions</b> : Moyenne	9,6	5,95
Ecart type	8,7	1
Min	0	0
Max	32,5	25,6
<b>Soutien proches</b> : Moyenne	25,21	24,83
Ecart type	4,81	4,96
Min	14	16
Max	34	36
<b>Soutien social</b> : Moyenne	43,36	47,37
Ecart type	7,79	6
Min	22	28
Max	56	64
<b>Coping / cohérence</b> :		
Moyenne	14,13	13,71
Ecart type	2,54	1
Min	7	8
Max	19	20
<b>Endurance</b> : Moyenne	41,4	42,21
Ecart type	7,77	4
Min	23	26
Max	59	53
<b>Détresse</b> : Moyenne	6,07	5,78
Ecart type	5,24	4
Min	0	0
Max	20,3	27,8

**Tableau 19 : Scores moyens des parents et des enfants au FIRA-G**

On note une différence entre échantillons dans certaines des dimensions mesurées ; cette différence n'est pas significative mais, dans le cas des dimensions Tensions familiales ou Soutien social, tend vers la significativité, comme le montre le tableau ci-dessous :

<b>Test de Mann et Whitney</b>	Facteurs de stress familiaux	Tensions familiales	Soutien des proches	Soutien social	Coping familial / Cohérence	Endurance	Détresse familiale
p value	0,532	0,054	0,797	0,080	0,284	0,781	0,646

**Tableau 20 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents et enfants au FIRA-G**

### C. Family Relationship Index

Les scores moyens des parents (et tiers faisant partie de la famille et participant à l'éducation des enfants) au Family Relationship Index sont les suivants :

<b>FRI</b>	<b>Mères n=37</b>	<b>Pères n=27</b>	<b>Tiers n=3</b>	<b>Tous n=67</b>
<b>Cohésion</b> : Moyenne	0,9	0,85	0,63	0,87
Ecart type	0,13	0,2	0,43	0,18
Min	0,44	0,11	0,11	0,11
Max	1	1	0,89	1
<b>Expression</b> : Moyenne	0,75	0,7	0,83	0,73
Ecart type	0,17	0,26	0,17	0,21
Min	0,33	0	0,67	0
Max	1	1	1	1
<b>Conflit</b> : Moyenne	0,16	0,18	0,41	0,18
Ecart type	0,16	0,16	0,32	0,17
Min	0	0	0,22	0
Max	0,55	0,55	0,78	0,78
<b>Relations familiales</b> :				
Moy.	0,83	0,79	0,68	0,81
Ecart type	0,01	0,14	0,3	0,13
Min	0,65	0,48	0,33	0,33
Max	1	1	0,89	1

**Tableau 21 : Scores moyens des parents au FRI**

En utilisant le test de Mann et Whitney, nous voyons que la différence entre les échantillons de mères et de pères n'est pas statistiquement significative. Notamment, la comparaison des scores obtenus par les mères et les pères à la sous-échelle de Cohésion, au sein de laquelle on remarque une différence, révèle un coefficient  $p=0,495$ .

Les scores moyens des enfants au Family Relationship Index sont les suivants :

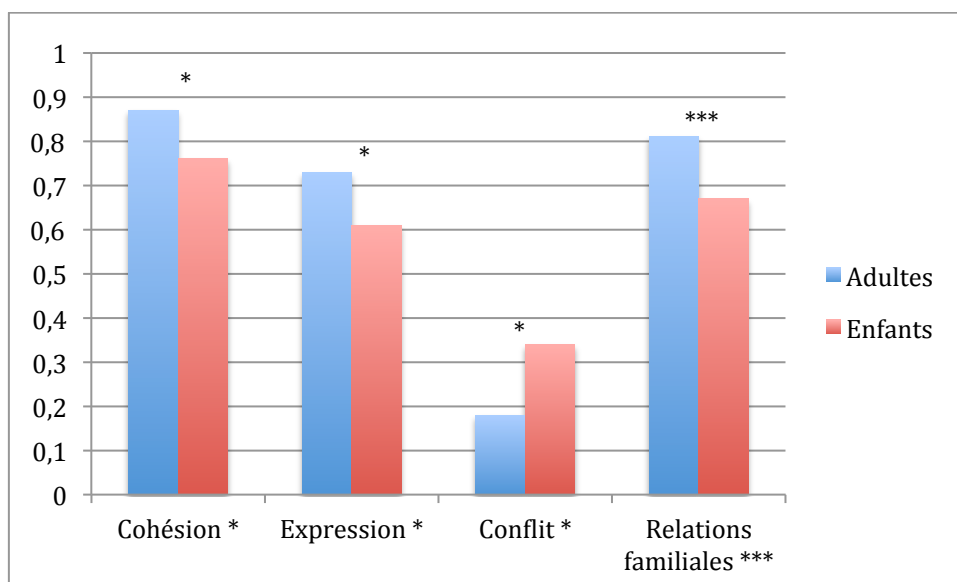
<b>FRI</b>	<b>Enfants malades n=9</b>	<b>Enfants malades n=2</b>	<b>Tous enfants malades n=11</b>	<b>Enfants non malades 1 n=11</b>	<b>Enfants non malades 2 n=3</b>	<b>Tous enfants non malades n=14</b>	<b>Tous enfants n=25</b>
<b>Cohésion :</b>							
Moyenne	0,73	0,94	0,77	0,79	0,67	0,76	0,76
Ecart type	0,24	0,08	0,23	0,19	0,4	0,24	0,23
Min	0,33	0,89	0,33	0,44	0,22	0,22	0,22
Max	1	1	1	1	1	1	1
<b>Expression :</b>							
Moyenne	0,59	0,92	0,65	0,57	0,55	0,57	0,6
Ecart type	0,29	0,12	0,29	0,27	0,25	0,26	0,27
Min	0,17	0,83	0,17	0,17	0,33	0,17	0,17
Max	1	1	1	1	0,83	1	1
<b>Conflit :</b>							
Moyenne	0,38	0,05	0,32	0,34	0,41	0,36	0,34
Ecart type	0,33	0,08	0,33	0,23	0,32	0,24	0,28
Min	0	0	0	0	0,22	0	0
Max	0,89	0,11	0,89	0,89	0,78	0,89	0,89
<b>Relations familiales :</b>							
Moy.	0,65	0,93	0,71	0,67	0,60	0,57	0,67
Ecart type	0,21	0,01	0,18	0,14	0,31	0,16	0,19
Min	0,20	0,92	0,39	0,42	0,26	0,26	0,20
Max	0,87	0,94	0,94	0,89	0,87	0,87	0,94

**Tableau 22 : Scores moyens des enfants au FRI**

En utilisant le test de Mann et Whitney, nous voyons que la différence entre les échantillons d'enfants malades et d'enfants non malades n'est pas statistiquement significative. Par exemple, la comparaison des scores obtenus par les enfants malades et les enfants non malades à la sous-échelle Expression, dans laquelle semble se manifester une différence, révèle un coefficient  $p=0,467$ .



Une présentation en histogramme des moyennes comparées des parents et des enfants permet de mettre en évidence des différences qui semblent importantes à certaines sous-échelles :



**Schéma 17 : Histogramme des moyennes comparées des parents et des enfants au FRI**

La présentation de ces résultats sous forme de tableau chiffré est disponible en partie « Annexes » (annexe 16.1).

La différence entre les échantillons des parents et des enfants est significative :

<b>Test de Mann et Whitney</b>	Cohésion	Expression	Conflit	Relations familiales
p value	0,038*	0,017*	0,027*	<0,001***

**Tableau 23 : Test de Mann et Whitney sur scores des parents et enfants au FRI**

En conclusion, nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les scores des mères et des pères, ni entre les scores des enfants malades et de leur fratrie, à nos différents outils standardisés.

En revanche, les scores des parents et des enfants montrent des différences qui tendent vers la significativité, dans le cadre du FIRA-G, aux échelles de Tensions familiales et de Soutien social élargi, et sont significatives, voire très significatives ( $p < 0,01$ ) aux sous-échelles du FRI : Cohésion, Expression, Conflit et Relations familiales.

#### 4.4.2. Scores des sujets répartis par types de situations cliniques

Lors de l'analyse de notre population, nous avons identifié, en fonction des critères de cartographie psychosociale du Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994), les groupes de situations cliniques suivants :

- **Groupe 1** : 17 familles concernées par une maladie sans incapacité ni potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie,
- **Groupe 2** : 9 familles concernées par une pathologie ne présentant pas de potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, mais avec des incapacités modérées ou sévères,
- **Groupe 3** : 13 familles dont l'enfant souffre d'une maladie à potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, et avec des incapacités modérées ou sévères.

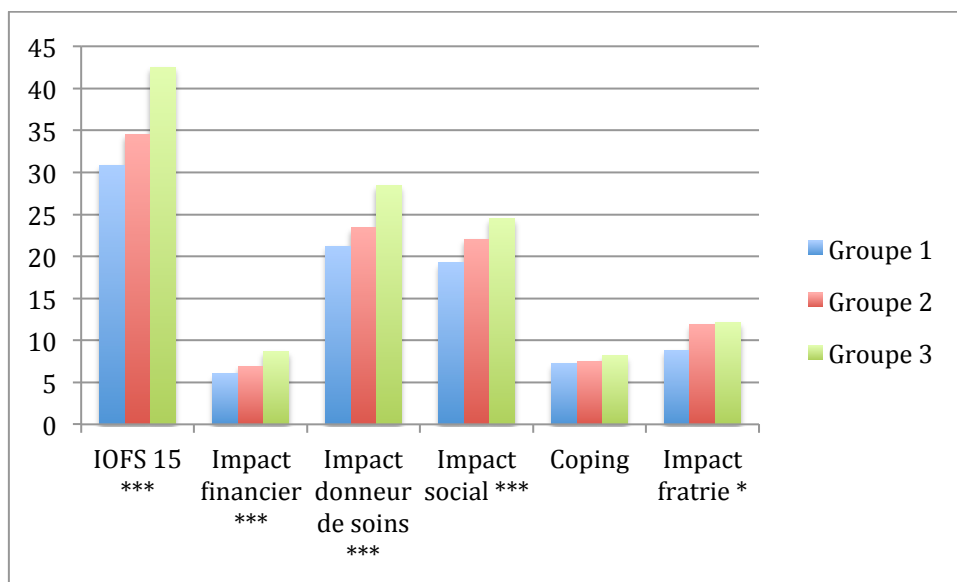
Les moyennes d'âge des adultes et des enfants répartis par groupe sont présentées en partie « Annexes » (annexe 16.2).

##### A. Impact on Family Scale

Les scores moyens des parents répartis selon ces groupes à l'Impact on Family Scale sont présentés sous forme de tableau de résultats en partie « Annexes » (annexe 16.3).

Nous avons également calculé les scores des différents membres de la famille au sein de ces groupes, soit les scores des mères et des pères, des enfants malades et des enfants non malades, au sein des groupes 1,2 et 3. Toutefois, le nombre de sujets à l'intérieur de ces sous-groupes était trop réduit, la plupart du temps, pour que nous les présentions ici. En conséquence, seuls les scores des adultes (parents et tiers) et des enfants, sans distinction par sous-groupes, sont présentés dans cette partie.

Nous observons dans le tableau suivant en histogramme des différences assez sensibles entre les scores moyens des adultes, selon l'appartenance aux différents groupes :



**Schéma 18 : Histogramme des scores moyens comparés des adultes par groupes à l'IOFS**

Le test statistique non paramétrique de comparaison de moyennes entre plus de deux échantillons indépendants de Kruskal Wallis montre qu'il existe une différence significative au moins entre deux des trois groupes :

Test de Kruskal Wallis	IOFS 15	Impact financier	Impact donneur de soins	Impact social	Coping	Impact fratrie
p value	<0,001***	<0,001***	<0,001***	<0,001***	0,322	0,02*

**Tableau 24 : Test de Mann et Whitney sur scores des adultes par groupes à l'IOFS**

Afin de déterminer quels groupes parmi les trois différaient entre eux de manière significative, nous avons effectué des tests « *post hoc* ». Nous avons choisi le test de comparaison de moyennes de Tukey dit « *HSD* » (« *Honestly significant difference* », en

général traduit par « *différence vraiment significative* »), en raison de son caractère conservateur, donc de sa puissance statistique pour démontrer une différence entre des moyennes. Ce test, comme la plupart des tests statistiques, comporte toutefois une marge d'erreur dans le cadre d'échantillons de taille différente. Ce test est pratiqué dans le cadre d'une comparaison de moyennes ANOVA à un facteur, dans le logiciel statistique SPSS (Hunault, 2008 ; Jost, 2012).

Le test de Tukey appliqué aux scores des parents aux sous-échelles de l'Impact on Family Scale pour lesquelles des différences significatives avaient été notées donne les significativités suivantes :

<b>Groupes comparés</b>	IOFS 15 <i>n1=30</i> <i>n2=16</i> <i>n3=19</i>	Impact financier <i>n1=30</i> <i>n2=16</i> <i>n3=19</i>	Impact donneur de soins <i>n1=30</i> <i>n2=16</i> <i>n3=19</i>	Impact social <i>n1=30</i> <i>n2=16</i> <i>n3=19</i>	Impact fratrie <i>n1=18</i> <i>n2=14</i> <i>n3=15</i>
1 vs 2	0,168	0,328	0,192	0,024**	0,041*
1 vs 3	0,000***	0,000***	0,000***	0,000***	0,021*
2 vs 1	0,168	0,328	0,192	0,024**	0,041*
2 vs 3	0,002**	0,023*	0,002**	0,088	0,975
3 vs 1	0,000***	0,000***	0,000***	0,000***	0,021*
3 vs 2	0,002**	0,023*	0,002**	0,088	0,975

**Tableau 25 : Test de Tukey sur scores des parents par groupes à l'IOFS**

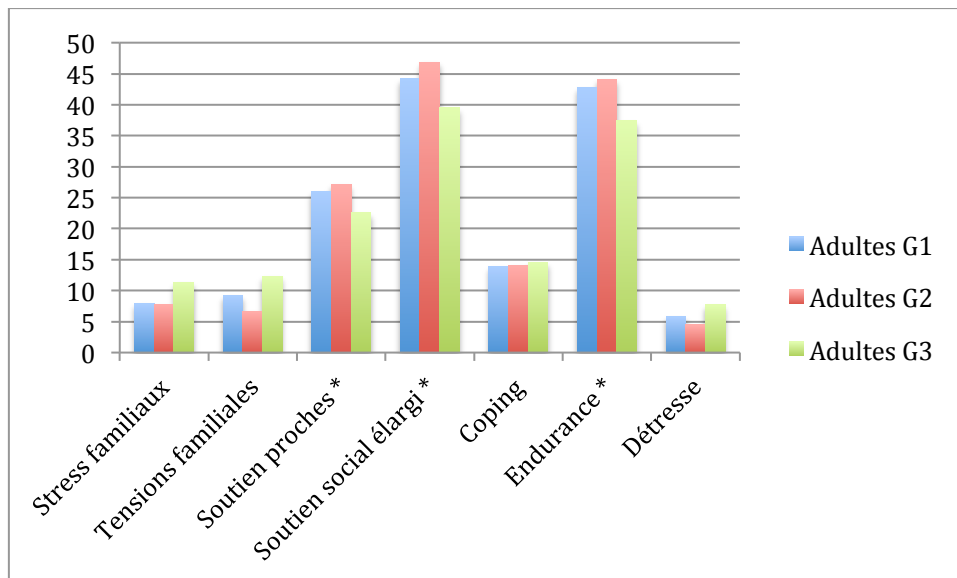
Nous observons donc dans ce tableau que, pour les sous-échelles IOFS 15, Impact financier et Impact subjectif sur le donneur de soins, le groupe 3 diffère très significativement des deux autres, et que pour les sous-échelles Impact social et Impact sur la fratrie, c'est le groupe 1 qui diffère significativement des deux autres.

La sous-échelle de Coping n'a pas été présentée, puisqu'aucune différence significative n'avait été trouvée au test de Kruskal Wallis.

Notons que le nombre de réponses à la sous-échelle Impact sur la fratrie est inférieur aux autres totaux, puisque toutes les familles ne se retrouvent pas en situation d'avoir un enfant malade avec frères et sœurs.

### B. Family Index of Regenerativity and Adaptation – General

Une présentation en histogramme des scores moyens des adultes répartis par groupes de situations cliniques familiales (également présentés en partie « Annexes » sous forme de tableau de résultats, annexe 16.4) montre des différences perceptibles entre les scores moyens des adultes répartis par groupes dans certaines sous-échelles :



**Schéma 19 : Histogramme des scores moyens des adultes par groupes au FIRA-G**

Le test de Kruskal Wallis nous confirme que les différences de scores aux dimensions Soutien des proches, Soutien social et Endurance familiale sont significatives, et qu'elles

tendent vers la significativité en ce qui concerne la dimension Tensions familiales, au moins entre deux des trois groupes :

<b>Test de Kruskal Wallis</b>	Stress familiaux	Tensions familiales	Soutien des proches	Soutien social	Coping familial / Cohérence	Endurance familiale	Détresse familiale
p value	0,195	0,075	0,006**	0,011*	0,787	0,046*	0,245

**Tableau 26 : Test de Kruskal Wallis sur scores des adultes par groupes au FIRA-G**

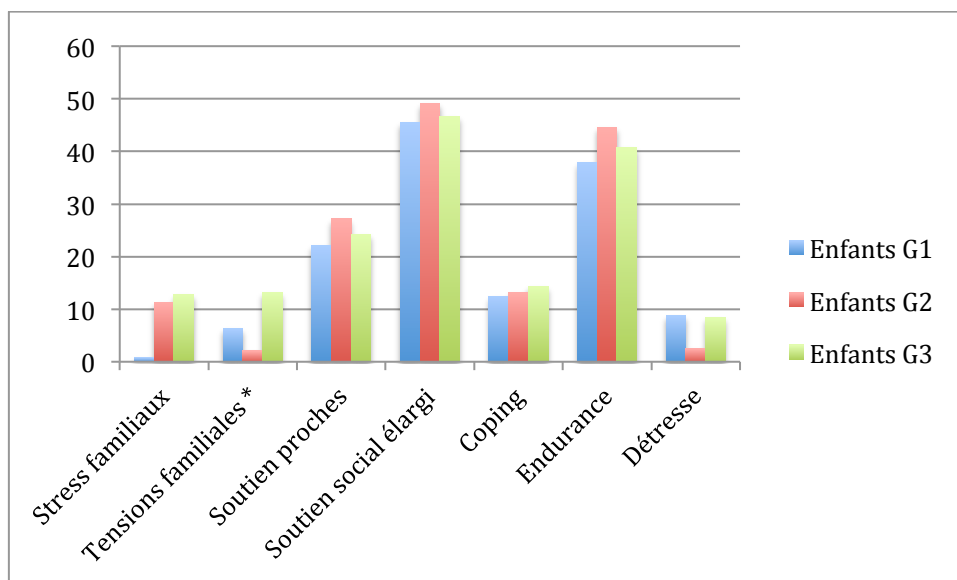
Le test de Tukey nous donne des renseignements plus précis sur les groupes dont les moyennes diffèrent significativement au sein des dimensions pour lesquelles nous avons trouvé des différences entre les moyennes :

<b>Groupes comparés</b>	Soutien des proches	Soutien social	Endurance familiale
1 vs 2	0,827	0,509	0,838
1 vs 3	0,007**	0,034*	0,033*
2 vs 1	0,827	0,509	0,838
2 vs 3	0,005**	0,005**	0,022*
3 vs 1	0,007**	0,034*	0,033*
3 vs 2	0,005**	0,005**	0,022*

**Tableau 27 : Test de Tukey sur scores des adultes par groupes au FIRA-G**

Nous remarquons que c'est généralement le groupe 3 qui se démarque des deux autres groupes, avec des moyennes significativement, voire très significativement différentes.

Une présentation en histogramme des scores moyens des enfants répartis par groupes de situations cliniques 1,2 et 3 (également présentés sous forme de tableaux de résultats en partie « Annexes », annexe 16.5) montre une différence possible entre groupes à la dimension Tensions familiales :



**Schéma 20 : Histogramme des scores moyens des enfants par groupes au FIRA-G**

D'après le test de Kruskal Wallis, l'écart entre les scores des différents groupes est significatif en ce qui concerne la dimension Tensions familiales, et tend vers la significativité pour la dimension Soutien des proches :

<b>Test de Kruskal Wallis</b>	Stress familiaux	Tensions familiales	Soutien des proches	Soutien social	Coping familial / Cohérence	Endurance familiale	Détresse familiale
p value	0,835	0,028*	0,083	0,581	0,45	0,468	0,423

**Tableau 28 : Test de Kruskal Wallis sur scores des enfants par groupes au FIRA-G**

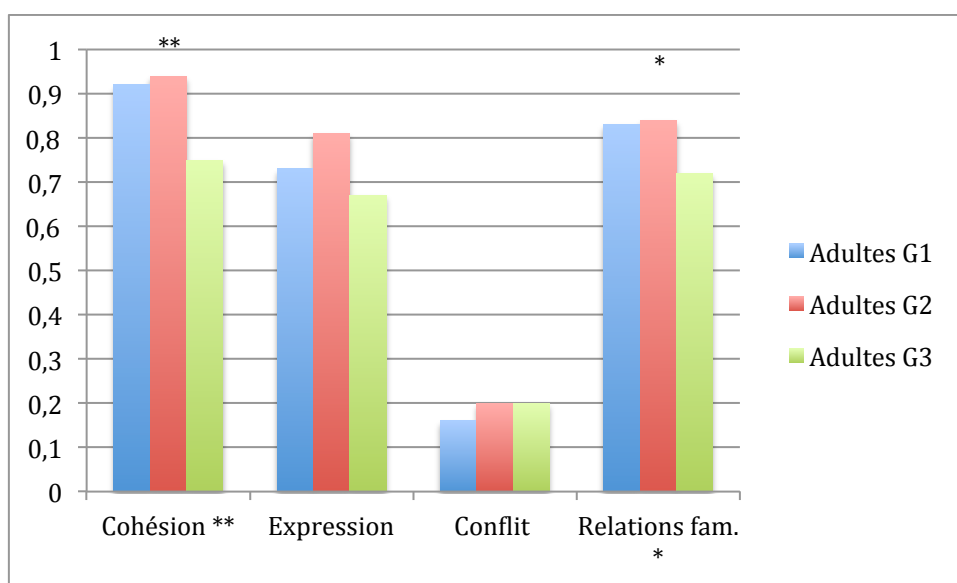
Cependant, une analyse *post hoc* avec le test de Tukey ne met en évidence aucune différence significative entre les moyennes des groupes au score de Tensions familiales, puisque les significativités des différences entre groupes se situent entre 0,221 et 0,986.



Nous reprecisons à toutes fins utiles que le test choisi est de type conservateur, et que les échantillons constitués d'enfants sont de taille très réduite, ce qui peut expliquer que nous ne retrouvions pas le résultat obtenu au Kruskal Wallis.

### C. Family Relationship Index

Une présentation en histogramme des scores moyens des parents par groupes au Family Relationship Index (également présentés sous forme de tableau de résultats en partie « Annexes », annexe 16.6) permet d'observer une différence aux dimensions Cohésion et Relations familiales :



**Schéma 21 : Histogramme des scores moyens des parents par groupes au FRI**

Le test de Kruskal Wallis montre qu'il existe une différence significative au moins entre deux des trois groupes aux dimensions Cohésion et Relations familiales :

<b>Test de Kruskal Wallis</b>	Cohésion	Expression	Conflit	Relations familiales
p value	0,001**	0,121	0,598	0,018 *

**Tableau 29 : Test de Kruskal Wallis sur scores des parents par groupes au FRI**

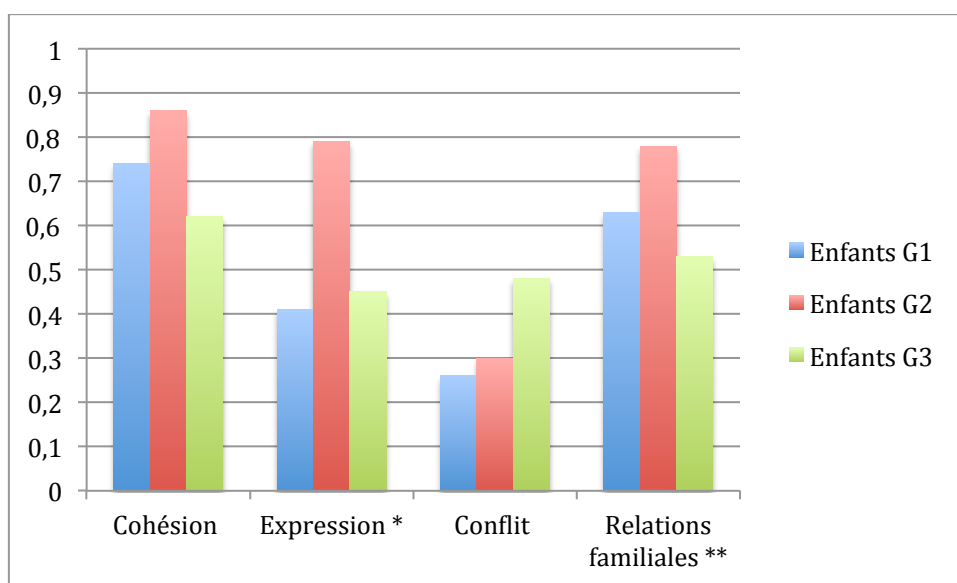
Le test de Tukey appliqué aux dimensions Cohésion et Relations familiales montre les significativités suivantes en termes de différences de moyennes entre groupes :

Groupes comparés	Cohésion	Relations familiales
1 vs 2	0,250	0,961
1 vs 3	0,025*	0,005 **
2 vs 1	0,250	0,961
2 vs 3	0,001**	0,009 **
3 vs 1	0,025*	0,005 **
3 vs 2	0,001**	0,009 **

**Tableau 30 : Test de Tukey sur scores des parents par groupes au FRI**

C'est donc le groupe 3 dont les moyennes divergent significativement des deux autres groupes.

Les scores moyens des enfants répartis par groupes au FRI présentés sous forme d'histogramme (disponibles sous forme de tableaux de résultats en partie « Annexes », annexe 16.7) montrent qu'il pourrait y avoir une différence entre certains groupes :



**Schéma 22 : Histogramme des scores moyens des enfants par groupes au FRI**

Le test de Kruskal Wallis confirme la significativité des différences suivantes :

<b>Test de Kruskal Wallis</b>	Cohésion	Expression	Conflit	Relations familiales
p value	0,135	0,01*	0,552	0,003 **

**Tableau 31 : Test de Kruskal Wallis sur scores des enfants par groupes au FRI**

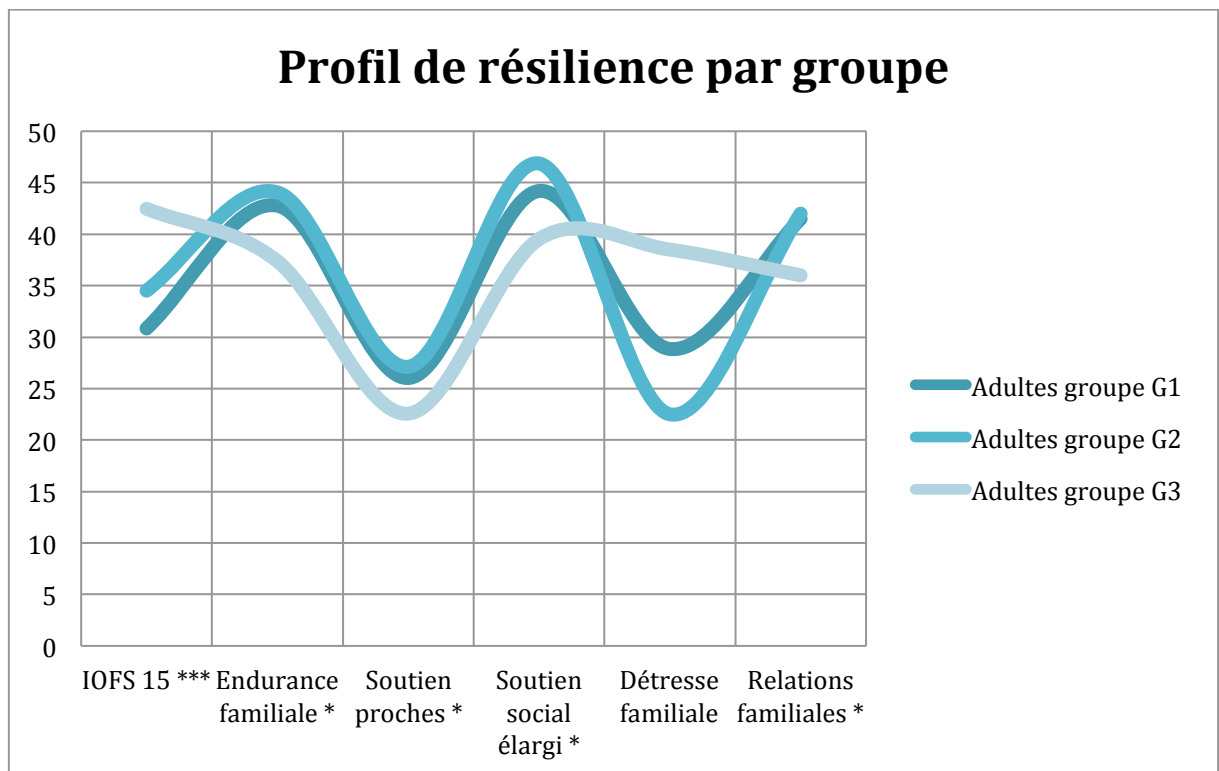
Le test de Tukey met en évidence les différences entre groupes suivantes :

<b>Groupes comparés</b>	Expression	Relations familiales
1 vs 2	0,009 ***	0,197
1 vs 3	0,914	0,534
2 vs 1	0,009 ***	0,197
2 vs 3	0,011*	0,013 *
3 vs 1	0,914	0,534
3 vs 2	0,011*	0,013 *

**Tableau 32 : Test de Tukey sur scores des enfants par groupes au FRI**

Nous voyons que le groupe 2 diffère significativement des deux autres groupes dans la sous-échelle Expression, et du groupe 3 dans la sous-échelle Relations familiales.

Nous avons tenté dans le schéma suivant de regrouper les principaux indices de l'ajustement et de l'adaptation sur le plan familial, sur la base des scores des adultes (parents et tiers), afin de donner une mesure du type de profil de résilience des familles de notre échantillon ainsi réparties.



**Schéma 23 : Profil de résilience des 3 groupes de familles**

Notons que, afin de présenter visuellement dans un même graphique des scores correspondant à différentes échelles, nous avons rapporté ces derniers à des niveaux comparables, en multipliant les scores de Détresse familiale perçue par 5 et les scores de Relations familiales perçues par 50.

Rappelons en outre que les scores IOFS 15 et Détresse familiale se comprennent de façon inverse par rapport aux autres scores, un niveau d'impact élevé de la maladie, mesuré par l'IOFS 15, constituant un facteur de risque pendant la phase d'ajustement, et un niveau élevé de Détresse familiale signalant une difficulté d'adaptation.

La présentation de ces scores sous forme graphique permet de visualiser :

- une similarité des dessins des courbes des groupes G1 et G2,
- des différences fréquentes du groupe G3 par rapport aux deux autres groupes, qui ont été démontrées par ailleurs par les différents tests statistiques effectués,
- l'existence d'un profil de résilience à la fois distinct dans sa courbe et plus faible au sein du groupe de familles G3, au travers tout à la fois des phases d'ajustement et d'adaptation de la famille ; en effet, le groupe G3 montre, par rapport aux deux autres groupes, un impact élevé de la maladie, une faible endurance familiale, un moindre appel au soutien des proches et au soutien social étendu, une plus grande détresse familiale et une moindre qualité des relations familiales perçues.

Appliquant les recommandations du Family Systems Illness and Disability Model en matière de typologie psychosociale des maladies, nous avons constitué 3 groupes de familles.

Le groupe G3, formé de familles élevant un enfant atteint de maladie à potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, et présentant des incapacités modérées à sévères, a montré dans les scores des adultes (parents et tiers) un Impact de la maladie supérieur à celui des deux autres groupes, des variables d'ajustement inférieures aux autres groupes, notamment en matière d'appel au Soutien social, sous ses deux facettes (Soutien des proches et Soutien élargi à la communauté) et d'Endurance familiale perçue, et des variables relatives au fonctionnement familial également inférieures à celles des autres groupes, en l'occurrence la Cohésion familiale et les Relations familiales perçues.

Les scores des enfants ont aussi montré une sensibilité à la répartition par groupes, quoique moins fréquemment significative que les scores des adultes.

## 4.5. Corrélations

En guise de préambule à cette partie, nous souhaitons rappeler que certaines analyses statistiques sur petits groupes (en l'occurrence les groupes d'enfants) ont une portée limitée du fait de la taille réduite des échantillons en question, et sont essentiellement présentées en complément des analyses effectuées sur les plus grands échantillons (dans notre étude, ceux de mères et de pères) et pour identifier des tendances.

### 4.5.1. Corrélations intra-outils et inter-outils

Nous présentons dans la partie « Annexes » le détail des corrélations inter- et intra-outils, deux à deux, à partir des scores des parents, qui correspondent aux échantillons de plus grande taille.

#### A. Corrélations entre l'Impact on Family Scale et le Family Relationship Index

Entre l'Impact on Family Scale et le Family Relationship Index existent de nombreuses corrélations positives élevées significatives intra-outils, et de nombreuses corrélations négatives élevées significatives inter-outils, notamment entre la plupart des échelles de l'Impact on Family Scale et les sous-échelles de Cohésion et de Relations familiales au sein de l'outil Family Relationship Index (annexes 17.1 et 17.2).

Notons, en revanche, que les dimensions Impact perçu sur la fratrie et Coping, de l'Impact on Family Scale, présentent peu de corrélations avec d'autres sous-échelles. De même, la dimension Conflit au sein de l'échelle Family Relationship Index en présente moins que les dimensions Cohésion, Expression et Relations familiales.

#### B. Corrélations entre l'Impact on Family Scale et au Family Index of Regenerativity and Adaptation - General

Concernant les scores des mères, en matière de corrélations intra-outils, nous avons déjà évoqué celles existant entre les sous-échelles de l'Impact on Family Scale.

Les corrélations sont moins nombreuses entre les sous-échelles du Family Index of Regenerativity and Adaptation – General, mais il en existe cependant : par exemple le Soutien social élargi est fortement négativement corrélé aux Tensions familiales et fortement positivement corrélé au score d'Endurance familiale, et ces corrélations sont significatives. La Détresse familiale est négativement corrélée au Soutien des proches, et l'Endurance familiale est négativement corrélée aux Tensions familiales, et ces corrélations sont significatives (annexe 17.3).

Sur le plan des corrélations inter-outils, nous remarquons que la dimension Tensions familiales du Family Index of Regenerativity and Adaptation – General est fortement positivement corrélée à plusieurs sous-échelles de l'Impact on Family Scale, mesurant donc l'impact de la maladie de l'enfant sur sa famille sous divers aspects. Les dimensions Soutien social élargi et Endurance sont quant à elles fortement négativement corrélées à plusieurs scores de l'Impact on Family Scale. Ces corrélations sont significatives.

Nous notons que les scores de Coping des deux outils ne sont pas significativement corrélés entre eux, et qu'en particulier le score de Coping familial et cohérence du Family Index of Regenerativity and Adaptation – General, qui mesure la « *cohérence* » du coping familial, n'est significativement corrélé à aucune sous-échelle, ni interne à l'outil, ni au sein de l'Impact on Family Scale (annexe 17.3).

Il existe dans les scores des pères certaines corrélations intra-outils significatives entre les sous-échelles du FIRA-G, notamment une corrélation positive très forte entre Soutien social élargi et Endurance familiale, une corrélation positive entre Tensions familiales et Détresse familiale, et des corrélations négatives entre Tensions familiales et Endurance familiale, et entre Endurance familiale et Détresse familiale (annexe 17.4).

Notons par ailleurs que, sur le plan des corrélations inter-outils, les dimensions Soutien social élargi et Endurance familiale sont significativement et fortement négativement corrélées à différentes sous-échelles de l'IOFS (annexe 17.4).

### C. Corrélations entre Family Relationship Index et Family Index of Regenerativity and Adaptation - General

Les corrélations intra-outils entre les scores des mères ont déjà été décrites précédemment.

Concernant les corrélations inter-outils, nous notons la présence de corrélations significatives entre les dimensions Cohésion et Relations familiales du FRI et différentes sous-échelles du FIRA-G, notamment des corrélations positives avec la dimension Soutien des proches. Les dimensions Expression et Conflit ne présentent quant à elles pas de corrélations significatives avec les sous-échelles du FIRA-G. Comme évoqué plus haut, la sous-échelle Coping familial et cohérence du FIRA-G est très peu corrélée à d'autres sous-échelles, sauf, de façon surprenante, négativement à la dimension Cohésion du FRI (annexe 17.5).

Concernant les scores des pères, les corrélations intra-outils ont déjà été relevées auparavant.

En ce qui concerne les corrélations inter-outils, nous notons que les dimensions Cohésion, Expression et Relations familiales du FRI sont fortement significativement corrélées à différentes sous-échelles du FIRA-G, notamment Tensions familiales et Détresse familiale dans le sens négatif, et Endurance familiale, Soutien social, et dans une moindre mesure, Soutien des proches, dans le sens positif. Nous remarquons que les dimensions Facteurs de



stress familiaux, Coping familial et cohérence du FIRA-G, et la dimension Conflit du FRI ne sont significativement corrélées à aucune sous-échelle d'un autre outil (annexe 17.6).

Concernant les scores des mères et des pères, de nombreuses corrélations significatives et très significatives intra-outils ont été identifiées entre sous-échelles de l'IOFS, du FRI, et, dans une moindre mesure, du FIRA-G.

Les corrélations inter-outils montrent, de façon cohérente avec le Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, des liens positifs significatifs entre les différentes facettes du Soutien social et l'Endurance familiale, et des liens négatifs significatifs entre ces dimensions et les sous-échelles de Tensions et de Détresse familiale et d'Impact de la maladie. Il existe en outre un lien inversé significatif entre l'Endurance familiale et la Détresse familiale. Les dimensions de Cohésion et de Relations familiales sont associées de manière significative aux différentes facettes du Soutien social, à la réduction de l'Impact de la maladie, des Tensions et de la Détresse familiale, ainsi qu'à l'augmentation de l'Endurance familiale.

Les mères et les pères présentent le même type de corrélations, à ceci près que les scores des mères à la sous-échelle de Soutien des proches montrent plus d'associations significatives que ceux des pères, chez lesquels nous observons plutôt des liens significatifs entre le Soutien social élargi à la communauté avec d'autres variables.

Les dimensions de Coping de l'IOFS et du FIRA-G montrent relativement peu de corrélations avec d'autres variables, de même que la dimension d'Impact sur la fratrie.

#### 4.5.2. Corrélations entre catégories de membres de la famille

Pour des raisons de lisibilité, nous nous sommes concentrés pour établir nos variables dépendantes sur les principaux scores des outils Impact on Family Scale (IOFS 15) et Family Relationship Index (score total de Relations familiales), et, concernant le Family Index of Regenerativity and Adaptation – General, sur la variable Détresse familiale perçue, cette dernière étant un des principaux indicateurs de la phase d'adaptation.

En ce qui concerne ce dernier outil, l'échelle Endurance familiale, indicatrice de la phase d'ajustement, aurait été intéressante à intégrer dans les principaux scores, dans la mesure où elle décrit une aptitude à la résilience, mais elle possède, comme nous l'avons déjà évoqué, une validité plus faible. Nous l'avons donc utilisée sur un second plan seulement.

Nos variables dépendantes ainsi établies offrent un éclairage de différentes facettes et résultantes des processus d'ajustement (Impact du « *stresseur* » constitué par la maladie) et d'adaptation de la famille (Relations familiales perçues, comme indice du fonctionnement familial, et Détresse familiale perçue, comme indice inversé de l'adaptation familiale).

Même si nous n'avons pas trouvé de différence significative entre toutes les catégories de membres de la famille, nous avons conservé dans ce chapitre et les suivants le distinguo entre mères et pères, enfants malades et fratrie, puisque les corrélations se font systématiquement à partir des résultats d'une même famille.

De ce fait, seuls les groupes d'ainés ont été utilisés, les autres échantillons étant trop réduits pour tenter d'établir des corrélations avec les résultats des autres membres des mêmes familles. Nous les appellerons Enfants malades A et Enfants non malades A dans les tableaux.

Nous présentons dans le tableau suivant quelques corrélations entre les scores des mères, des pères, des enfants malades et de la fratrie.

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Relations familiales mères <i>n=37</i>	Relations familiales pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Relations familiales enf. mal. A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non mal. A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. mal. A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160 ,351	,326 ,097	-,048 ,902	-,003 ,988	-,122 ,755	,130 ,485
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	,020 ,967	-,258 ,223	-,399 ,376	-,182 ,394
Relations familiales mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	,753* ,019*	-,211 ,247	-,640 ,063	-,344 ,054
Relations familiales pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	,875* ,010*	,117 ,578	-,179 ,701	-,179 ,701
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	-,458 ,215	,134 ,464	-,178 ,647	,321 ,073
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	-,812* ,027*	,263 ,203	,163 ,727	,390 ,054
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	-,048 ,902	,020 ,967	,753* ,019*	,875* ,010*	-,458 ,215	-,812* ,027*	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,003 ,988	-,258 ,223	-,211 ,247	,117 ,578	,134 ,464	,263 ,203	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,122 ,755	-,399 ,376	-,640 ,063	-,179 ,701	-,178 ,647	,163 ,727	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	,130 ,485	-,182 ,394	-,344 ,054	-,036 ,864	,321 ,073	,390 ,054	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1

**Tableau 33 : Exemples de corrélations entre scores de membres de la famille**

Comme nous pouvons l'observer, les scores des mères et des pères sont positivement corrélés entre eux aux dimensions IOFS 15 (score total d'impact de la maladie) et Détresse familiale, et cela de manière très significative.

Les scores de Relations familiales des enfants malades aînés sont, de façon significative positivement corrélés aux scores de Relations familiales des deux parents, et fortement et significativement négativement corrélés au score de Détresse familiale des pères.

Notons que la Détresse familiale perçue par les enfants non malades aînés est très fortement et significativement corrélée à leur score de Relations familiales perçues. Nous voyons d'ailleurs dans le tableau que ces deux variables évoluent en général dans le même sens chez les enfants non malades aînés. Ce résultat, que nous retrouverons tout au long de cette partie, sera discuté plus loin.

Faisant l'objet d'un tableau qui est seulement présenté en partie « Annexes » (annexe 17.7), la variable d'Impact sur la fratrie perçu par les mères est corrélée à celle des pères de façon significative, mais ces deux variables ne sont pas corrélées aux scores de la fratrie elle-même aux variables de Relations familiales perçues et de Détresse familiale perçue.

En résumé, les scores des mères et des pères sont fréquemment significativement corrélés.

Nous notons par ailleurs une interdépendance des scores de Relations familiales perçues des enfants malades et ceux de leurs parents, de même qu'une association négative entre cette sous-échelle chez les enfants malades et la Détresse familiale perçue par les pères.

La fratrie présente le résultat *a priori* surprenant d'une corrélation significative positive entre ses scores de Relations familiales et de Détresse familiale.

Enfin, l'Impact sur la fratrie perçu par les parents n'est pas corrélé aux scores de la fratrie.

#### 4.5.3. Corrélations entre les scores aux outils standardisés et les données sociodémographiques

Par souci de lisibilité, et en fonction du grand nombre de données recueillies, nous présentons les corrélations identifiées entre les scores aux outils standardisés et les variables sociodémographiques (données par la Fiche Anamnestique) au fur et à mesure, et non en tableaux complets.

Les variables dépendantes retenues pour établir ces corrélations sont celles utilisées au chapitre précédent, à savoir :

- IOFS 15 mères / pères,
- Relations familiales mères / pères / enfants malades aînés / enfants non malades aînés,
- Détresse familiale mères / pères / enfants malades aînés / enfants non malades aînés.

Toutefois, nous pourrions faire appel à d'autres scores de façon ponctuelle.

##### A. Nombre de parents au foyer

Le tableau de corrélations 17.8 en partie « Annexes » montre que plus le nombre de parents au foyer est élevé (c'est-à-dire un couple parental plutôt qu'une cellule monoparentale), moins l'impact de la maladie (score total IOFS 15) est élevé chez les mères, et moins la Détresse familiale perçue est élevée chez les pères. Il semble donc exister une corrélation significative entre la monoparentalité et la lourdeur de l'impact de la maladie pour les mères célibataires, d'une part, et la détresse pour les pères célibataires, d'autre part.

En ce qui concerne les enfants, certains calculs n'ont pu être effectués par le logiciel du fait de la petite taille des échantillons, mais les corrélations calculées sur le groupe des enfants non malades (aînés) révèlent un lien fort et significatif dans le sens négatif entre le nombre

de parents au foyer (donc la présence d'un couple parental) et la Détresse familiale perçue par ces enfants.

#### B. Age des parents

Nous n'avons pas identifié de corrélations significatives entre l'âge moyen des parents et les variables dépendantes.

#### C. Catégorie socio-professionnelle des parents

Nous n'avons pas identifié de corrélations significatives entre la catégorie socio-professionnelle des parents (3 niveaux définis) et les variables dépendantes. La sous-échelle Impact financier de l'outil Impact on Family Scale ne présente pas non plus de corrélation significative avec la catégorie socio-professionnelle des parents.

#### D. Niveau d'éducation des parents

Le niveau d'éducation du père ne présente aucune corrélation significative avec les variables dépendantes, mais le niveau d'éducation de la mère présente des corrélations significatives avec plusieurs scores des autres membres de la famille.

Le tableau 17.9 en partie « Annexes » montre un lien négatif significatif entre le niveau d'éducation de la mère (inférieur au Baccalauréat, niveau Baccalauréat, ou supérieur au Baccalauréat) et la Détresse familiale perçue par les pères et les enfants non malades (aînés).

#### E. Nombre d'enfants dans la famille

Le nombre d'enfants dans la famille, présenté en tableau 17.10 en Annexes, n'est pas significativement corrélé aux variables dépendantes parentales. En revanche, il présente des corrélations significatives ou tendant vers la significativité avec les scores des enfants : plus le nombre d'enfants est élevé, plus le score total Relations familiales perçues augmente de façon significative chez les enfants non malades (aînés). Comme dans les

tableaux précédents, cela va de pair avec une augmentation du score de Détresse familiale perçue, qui tend ici vers la significativité ( $p=0,053$ ).

#### F. Nombre d'enfants malades

Nous n'avons trouvé aucune corrélation significative entre le nombre d'enfants malades, qui était de 2 dans 6 des familles étudiées, et les variables dépendantes.

#### G. Age moyen des enfants et âge du plus jeune enfant malade

Nous avons précisé l'âge moyen des enfants et l'âge du plus jeune enfant malade afin d'évaluer la charge pesant sur la famille et d'approcher la notion de phase de la vie familiale.

Nous avons distingué et étudié 3 groupes de familles en fonction de l'âge moyen des enfants :

- 13 familles dont l'âge moyen des enfants était inférieur à 6 ans,
- 12 familles dont l'âge moyen des enfants était compris entre 6 et 12 ans,
- 14 familles dont l'âge moyen des enfants était compris entre 12 et 18 ans.

Comme nous le voyons, nos échantillons sont de taille à peu près égale, par conséquent notre population est représentative des principaux cycles de vie familiaux prenant place jusqu'au départ des jeunes adultes.

Une comparaison des scores parentaux aux variables dépendantes d'Impact sur la maladie, de Relations familiales et de Détresse familiale n'a pas révélé de différences significatives, en appliquant le test non paramétrique de comparaison de moyennes de Kruskal Wallis.

Les valeurs de significativité obtenues étaient les suivantes :

<b>Variabiles parentales</b>	<b>Valeur de p (test de Kruskal Wallis)</b>
Impact sur la maladie	,128
Relations familiales	,608
Détresse familiale	,157

**Tableau 34 : Significativités des différences entre scores parentaux en fonction de l'âge moyen des enfants**

Dans notre population, nous n'observons pas de différence significative aux résultats parentaux entre les 3 groupes ainsi constitués en fonction de l'âge moyen des enfants.

Une distinction a également été opérée entre 3 groupes de familles en fonction de l'âge du plus jeune enfant malade. Les groupes étaient les suivants :

- 13 familles dont l'âge du plus jeune enfant malade était inférieur à 6 ans,
- 13 familles dont l'âge du plus jeune enfant malade était compris entre 6 et 12 ans,
- 13 familles dont l'âge du plus jeune enfant malade était compris entre 12 et 18 ans.

Là non plus, la comparaison des scores parentaux aux variables dépendantes d'Impact sur la maladie, de Relations familiales et de Détresse familiale n'a pas révélé de différences significatives, d'après le test non paramétrique de comparaison de moyennes de Kruskal Wallis.

Les valeurs de significativité obtenues étaient les suivantes :

<b>Variabiles parentales</b>	<b>Valeur de p (test de Kruskal Wallis)</b>
Impact sur la maladie	,137
Relations familiales	,251
Détresse familiale	,769

**Tableau 35 : Significativités des différences entre scores parentaux en fonction de l'âge du plus jeune enfant malade**



Par conséquent, ni l'âge moyen des enfants, ni l'âge du plus jeune enfant malade ne sont corrélés aux variables dépendantes parentales.

Les scores des enfants n'ont pas été distingués par groupe, car les deux premiers groupes d'enfants, âgés de moins de 12 ans, n'ont pas répondu aux questionnaires standardisés.

Les corrélations entre l'âge moyen des enfants, l'âge du plus jeune enfant malade, et les scores des enfants, se rapportent donc uniquement aux enfants âgés de 12 à 18 ans, et sont présentées en partie « Annexes », tableau 17.11. Au sein de cet échantillon, un âge moyen des enfants et du plus jeune enfant malade plus élevé semble être significativement fortement corrélé, dans le sens positif, à un score plus élevé des Relations familiales perçues chez la fratrie (enfants non malades aînés). Comme dans les résultats précédents, la Détresse familiale perçue par ce groupe d'enfants suit le même schéma.

#### H. Rang de l'enfant malade dans la fratrie

Le rang de l'enfant malade dans la fratrie, c'est-à-dire aîné, puîné, cadet ou benjamin, n'est significativement corrélé à aucune des variables dépendantes.

En résumé, nous avons identifié des associations significatives négatives entre la monoparentalité et l'adaptation familiale, et le niveau d'éducation de la mère et la détresse familiale.

Par ailleurs, un nombre plus important d'enfants et une phase plus mûre du cycle de vie familial, avec des enfants plus âgés, donc, montrent des liens significatifs positifs avec les Relations familiales perçues par la fratrie.

#### 4.5.4. Corrélations entre les scores aux outils standardisés et les données cliniques sur la maladie

##### A. Age de l'enfant lors de l'apparition de la maladie

L'âge de l'enfant lors de l'apparition de la maladie n'est corrélé à aucune variable dépendante au sein des scores parentaux ou des enfants.

##### B. Durée depuis le début de la maladie

La durée depuis le début de la maladie, mesurée en nombre de mois, n'est corrélée à aucune des variables dépendantes parentales mais présente des corrélations avec certains scores des enfants, en l'occurrence une corrélation positive très significative ( $p < 0,001$ ) avec les Relations familiales et la Détresse familiale perçues par la fratrie (annexe 17.12).

##### C. Durée d'obtention d'un diagnostic fiable

La variable « Durée d'obtention d'un diagnostic fiable », renseignée en nombre de mois dans notre Fiche Anamnestique, présente des corrélations significatives avec certains scores des pères et des enfants, présentées en annexe 17.13 : en effet, une plus longue durée d'obtention d'un diagnostic fiable est significativement positivement corrélée à une augmentation de la Détresse familiale perçue par les pères et la fratrie (groupe des aînés). Une fois de plus, le score de Relations familiales perçues de la fratrie évolue dans le même sens que la Détresse familiale perçue chez ces enfants.

## D. Caractéristiques psychosociales de la maladie

Sur les 5 caractéristiques principales de la maladie listées dans les chapitres précédents, à savoir le type d'Apparition, le Cours de la maladie, l'Impact sur l'espérance de vie, la présence d'Incapacités, et la Phase de la maladie, seuls l'Impact sur l'espérance de vie et l'existence d'Incapacités sont corrélés aux variables dépendantes parentales, comme nous pouvons l'observer dans le tableau ci-dessous :

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Rel. fam. mères <i>n=37</i>	Relations familiales pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Impact sur l'espérance de vie <i>n=38</i>	Incapacités <i>n=39</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160 ,351	,326 ,097	,633*** ,000***	,647*** ,000***
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	,462* ,013*	,507** ,005**
Relations familiales mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	-,441** ,007**	-,247 ,141
Relations familiales pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	-,450* ,014*	-,130 ,494
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	,134 ,437	,087 ,609
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	,304 ,109	,227 ,227
Impact sur l'espérance de vie <i>n=38</i>	,633*** ,000***	,462* ,013*	-,441** ,007**	-,450* ,014*	,134 ,437	,304 ,109	1	,644*** ,000***
Incapacités <i>n=39</i>	,647*** ,000***	,507** ,005**	-,247 ,141	-,130 ,494	,087 ,609	,227 ,227	,644*** ,000***	1

**Tableau 36 : Exemples de corrélations entre caractéristiques principales de la maladie et variables dépendantes parentales**

Notons que l'existence d'un impact sur l'espérance de vie (coté de 0 à 2) est très significativement positivement corrélé avec l'impact total de la maladie (IOFS 15) sur les mères et, dans une moindre mesure, sur les pères, et significativement négativement corrélé aux Relations familiales perçues chez les mères et les pères. Le degré d'incapacités (coté de 0 à 2) est significativement positivement corrélé à l'impact de la maladie. Enfin, les deux variables Impact sur l'espérance de vie et Incapacités sont très significativement corrélées entre elles.

Nous avons également présenté en partie « Annexes » un tableau de corrélations montrant les corrélations (peu nombreuses) existant entre d'autres caractéristiques de la maladie et les scores parentaux aux variables dépendantes (annexe 17.14).

Les scores des enfants aux variables dépendantes présentent avec les caractéristiques principales de la maladie les corrélations suivantes :

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Type d'apparition <i>n=39</i>	Cours <i>n=39</i>	Impact espérance de vie <i>n=38</i>	Incapacités <i>n=39</i>	Phase <i>n=37</i>
Relations fam. enf. malades A <i>n=9</i>	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	-,129 ,741	,264 ,492	-,388 ,303	,033 ,934	a
Relations fam. enf. non malades A <i>n=8</i>	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	-,369* ,032*	-,111 ,532	,036 ,842	,179 ,311	,474** ,006**
Détresse fam. enf. malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	,117 ,765	-,240 ,534	-,117 ,765	-,347 ,360	a
Détresse fam. enf. non malades A <i>n=8</i>	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	-,243 ,165	-,312 ,073	,208 ,245	,208 ,238	,625*** ,000***
Type d'apparition <i>n=39</i>	-,129 ,741	-,369* ,032*	,117 ,765	-,243 ,165	1	,267 ,100	-,054 ,748	-,450** ,004**	-,325* ,050*
Cours <i>n=39</i>	,264 ,492	-,111 ,532	-,240 ,534	-,312 ,073	,267 ,100	1	-,341* ,036*	-,347* ,031*	-,506** ,001**
Impact esp. de vie <i>n=38</i>	-,388 ,303	,036 ,842	-,117 ,765	,208 ,245	-,054 ,748	-,341* ,036*	1	,644*** ,000***	,455** ,005**
Incapacités <i>n=39</i>	,033 ,934	,179 ,311	-,347 ,360	,208 ,238	-,450** ,004**	-,347* ,031*	,644*** ,000***	1	,446** ,006**
Phase <i>n=37</i>	a	,474** ,006**	a	,625*** ,000***	-,325* ,050*	-,506** ,001**	,455** ,005**	,446** ,006**	1

*a : calcul impossible du fait d'un trop faible taux de réponses différentes sur l'échantillon*

**Tableau 37 : Exemples de corrélations entre caractéristiques principales de la maladie et variables dépendantes des enfants**

Ce tableau indique que la brutalité d'apparition de la maladie (cotée 2 alors qu'une apparition graduelle était cotée 1) a une relation négative significative avec les Relations familiales perçues par les frères et sœurs (aînés) de l'enfant malade. La phase de la maladie (crise ponctuelle aiguë, cotée 1, phase chronique, cotée 2, ou phase d'aggravation, cotée 3) semble quant à elle corrélée positivement à la fois aux Relations familiales perçues par la fratrie et à la Détresse familiale perçue par cette dernière, qui évoluent, comme nous l'avons évoqué plus haut, ensemble.

Contrairement aux relations trouvées avec les scores des parents, les dimensions d'impact sur l'espérance de vie et de présence d'incapacités ne sont pas corrélées de manière significative aux scores des enfants.

Notons par ailleurs que les caractéristiques principales de la maladie ainsi définies présentent des corrélations significatives importantes entre elles, ce qui prend un sens sur le plan médical.

Les réponses à ces questions dans le cadre de la Fiche Anamnétique n'ont malheureusement pas toutes été cotées dans le même sens, du moins grave vers le plus grave, ou l'inverse, ce qui complique la lecture du tableau sur le plan des signes des corrélations ; nous proposons dans un premier temps d'en rester à une lecture en valeur absolue sur ce point précis.

## E. Caractéristiques des situations cliniques au quotidien

Le tableau suivant présente les corrélations entre les scores parentaux aux variables dépendantes et différentes variables représentatives de la situation clinique au quotidien :

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Relations familiales mères <i>n=37</i>	Relations familiales pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Visibilité symptômes <i>n=39</i>	Possibilité d'action <i>n=26</i>	Anxiété familiale <i>n=25</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160 ,097	,326 ,097	,395* ,017*	-,030 ,889	,450* ,031*
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	,261 ,171	,000 1,000	,515* ,029*
Relations fam. mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	-,272 ,103	-,027 ,901	-,334 ,119
Relations fam. pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	-,175 ,354	,138 ,563	-,354 ,137
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	-,055 ,746	-,058 ,787	,110 ,616
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	-,032 ,866	,309 ,185	,154 ,529
Visibilité des symptômes <i>n=39</i>	,395* ,017*	,261 ,171	-,272 ,103	-,175 ,354	-,055 ,746	-,032 ,866	1	,154 ,453	,350 ,086
Possibilité d'action <i>n=26</i>	-,030 ,889	,000 1,000	-,027 ,901	,138 ,563	-,058 ,787	,309 ,185	,154 ,453	1	-,446* ,026*
Anxiété familiale <i>n=25</i>	,450* ,031*	,515* ,029*	-,334 ,119	-,354 ,137	,110 ,616	,154 ,529	,350 ,086	-,446* ,026*	1

**Tableau 38 : Exemples de corrélations entre variables représentatives de la situation clinique au quotidien et variables dépendantes parentales**

Nous observons dans ce tableau un lien significatif entre la présence de symptômes visibles (cotée 0 ou 1) et un impact total plus important sur la mère (IOFS 15), ainsi qu'un lien significatif entre l'anxiété familiale (cotée de 1 à 3) et la lourdeur de cet impact, à la fois sur les mères et sur les pères. La possibilité pour un membre de la famille d'agir en cas de crise (cotée 0 ou 1) n'est corrélée à aucun des scores parentaux, mais est négativement significativement corrélée à l'anxiété familiale.

D'autres caractéristiques comme la connaissance des signes avant-coureurs de crise n'ont pas été présentées, car elles n'avaient de relation avec aucune autre variable.

En outre, aucune des variables indiquées ci-dessus ne présentant de lien significatif avec les scores des enfants aux variables dépendantes, nous ne présentons pas de tableau illustrant leur relation.

Les liens entre des variables liées à d'autres facettes de l'identité de la maladie au quotidien (cotées 0 ou 1) et les scores parentaux aux variables dépendantes sont présentés en partie « Annexes », dans le tableau 17.14. Le fait que la maladie évolue comme les parents s'y attendaient est positivement et significativement corrélé avec le score de Relations familiales perçues des pères, comme le fait que la vision de la maladie soit partagée avec les médecins.

La variable de fidélité à l'annonce médicale n'étant corrélée à aucun des scores parentaux, celle-ci ne sera pas présentée ici.

De même, les scores des enfants aux variables dépendantes ne sont pas significativement corrélés aux variables ci-dessus, et ne sont donc pas présentés dans ce contexte.

Concernant les contraintes liées à la maladie qui pèsent sur l'enfant malade et sa famille, nous avons pu en identifier de plusieurs types :

- la prise en charge médicale et paramédicale, souvent multidisciplinaire, que nous avons quantifiée sous la forme d'un total de prise en charge, chaque prise en charge (spécialiste, généraliste, psychologue, psychomotricien(ne), kiné, orthophoniste, chirurgie, etc.) comptant pour un score de 1,



- la place subjective occupée par la prise en charge médicale dans la vie quotidienne de la famille (cotée 0,1 ou 2 selon qu'elle est considérée par le parent répondant comme « *faible* », « *centrale* » ou « *envahissante* »),
- l'existence d'un traitement régulier,
- les effets secondaires éventuels de ce traitement,
- l'existence d'un régime,
- le lieu de prise en charge,
- et d'autres contraintes le cas échéant.

Certaines de ces variables ne présentent pas de liens significatifs avec les scores des parents ou enfants aux variables dépendantes, par exemple le traitement, les effets secondaires, le régime et le lieu de prise en charge.

En revanche, des corrélations entre la prise en charge médicale, la place subjective de cette prise en charge et les scores individuels, notamment parentaux, ont été identifiées, et sont présentées dans la partie « Annexes », en tableau 17.15. Par exemple, le total de la prise en charge médicale et paramédicale et la place subjective de cette prise en charge sont très significativement et positivement corrélées à l'impact total de la maladie sur les mères (IOFS 15) et dans une moindre mesure à celui sur les pères.

Concernant les scores des enfants, la détresse familiale perçue par les enfants malades (aînés) possède avec la variable de total de prise en charge un lien positif qui tend vers la significativité ( $p=0,093$ ).

Les deux variables de prise en charge objective et de place subjective de cette prise en charge sont elles-mêmes liées entre elles, puisque le coefficient de corrélation décrivant leur relation est élevé et significatif.

Dans le cadre de la prise en charge de la maladie, le suivi psychologique a été approché à travers une composante individuelle, à savoir le suivi de l'enfant malade, et une composante groupale, c'est-à-dire le suivi en psychothérapie familiale. Cependant, ces deux variables ne sont corrélées à aucun score parental ou des enfants aux variables dépendantes. Rappelons toutefois que le nombre de familles ayant bénéficié ou bénéficiant d'une psychothérapie familiale est de 3 sur les 39 familles de notre population, ce qui en fait un groupe trop restreint pour faire des analyses.

Pour résumer les corrélations entre outils standardisés et données cliniques, nous avons relevé des associations significatives positives entre la durée depuis le début de la maladie et les Relations familiales perçues par la fratrie, ainsi qu'entre la lenteur d'obtention du diagnostic et la Détresse familiale perçue par les pères et la fratrie.

Parmi les caractéristiques principales de la maladie, l'impact sur l'espérance de vie, voire une potentialité létale, et la présence d'incapacités sont apparus comme significativement et positivement liés à l'impact de la maladie sur les parents, mais sans effet significatif sur les enfants.

En revanche, les Relations familiales perçues par la fratrie se sont révélées sensibles à la brutalité d'apparition de la maladie et à la phase de la maladie.

D'autres caractéristiques comme la visibilité des symptômes et la lourdeur de la prise en charge médicale totale sont significativement et positivement corrélées à l'impact total de la maladie sur les mères.

Les pères montrent quant à eux un lien entre la qualité des Relations familiales qu'ils perçoivent, ce qui est un indice du fonctionnement familial, et une évolution de la maladie selon leurs attentes et une vision partagée de la maladie avec les médecins.

Par ailleurs, la possibilité qu'un membre de la famille agisse en cas de crise est significativement associée à une réduction de l'anxiété familiale, qui était auto-évaluée dans le cadre de la Fiche Anamnestique.

#### 4.5.5. Corrélations entre scores aux outils standardisés et caractéristiques familiales

##### A. Caractéristiques de la constellation familiale

La « *constellation familiale* », selon le Family Systems Illness and Disability Model, se définit par la famille élargie aux proches et amis, à ses réseaux de soutien social, et également, dans le contexte d'une maladie chronique, aux équipes médicales. Nous souhaitons tout d'abord mettre en évidence les liens entre le soutien des proches et le soutien social perçus par les mères et les pères et les variables dépendantes parentales :

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Rel. fam. mères <i>n=37</i>	Rel. fam. pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Soutien proches mères <i>n=37</i>	Soutien proches pères <i>n=27</i>	Soutien social mères <i>n=37</i>	Soutien social pères <i>n=26</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160 ,097	,326 ,097	-,272 ,109	-,395 ,056	-,500** ,002**	-,572** ,004**
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	,086 ,684	-,215 ,281	-,194 ,352	-,645*** ,000***
Relations fam. mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	,411* ,011*	,331 ,106	,141 ,404	-,035 ,870
Relations fam. pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	,171 ,414	,550** ,003**	-,009 ,966	,542** ,004**
Dét. mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	-,357* ,030*	-,098 ,641	,127 ,452	-,070 ,745
Détresse pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	-,079 ,706	-,181 ,367	,017 ,936	-,266 ,190
Soutien proches mères <i>n=37</i>	-,272 ,109	,086 ,684	,411* ,011*	,171 ,414	-,357* ,030*	-,079 ,706	1	,609** ,001**	,124 ,466	-,038 ,860
Soutien proches pères <i>n=27</i>	-,395 ,056	-,215 ,281	,331 ,106	,550** ,003**	-,098 ,641	-,181 ,367	,609** ,001**	1	-,016 ,940	,259 ,201
Sout. soc. mères <i>n=37</i>	-,500** ,002**	-,194 ,352	,141 ,404	-,009 ,966	,127 ,452	,017 ,936	,124 ,466	-,016 ,940	1	,512* ,011*
Sout. soc. pères <i>n=26</i>	-,572** ,004**	-,645*** ,000***	-,035 ,870	,542** ,004**	-,070 ,745	-,266 ,190	-,038 ,860	,259 ,201	,512* ,011*	1

**Tableau 39 : Exemples de corrélations entre variables de soutien social et variables dépendantes parentales**

Les variables de soutien social présentent des corrélations avec d'autres scores parentaux à des variables contenues dans notre étude, notamment les Tensions et l'Endurance familiales, sous-échelles du FIRA-G, comme le montre le tableau 17.16 présenté en partie « Annexes ».

Finalement, le Soutien des proches et des amis est significativement corrélé chez les mères à leur score de Relations familiales perçues, dans le sens positif, et à leur score de Détresse familiale perçue, dans le sens négatif. Il existe d'autre part une forte corrélation, significative à hauteur de  $p=0,001$ , entre le Soutien des proches et des amis perçu par les mères et la même variable chez les pères.

En ce qui concerne le Soutien social plus large, étendu à la communauté, perçu par les mères, il présente un lien négatif significatif avec l'Impact total que la maladie a sur ces dernières et les scores de Tensions familiales perçues par les mères et les pères, et un lien positif très significatif ( $p<0,001$ ) avec l'Endurance familiale perçue par les mères. Par ailleurs, la variable de Soutien social étendu à la communauté chez les mères est corrélée de manière significative à celle des pères.

Si l'on s'intéresse aux résultats des pères, la variable de Soutien des proches et des amis est négativement corrélée à l'Impact total de la maladie sur les mères, avec une tendance à la significativité ( $p=0,056$ ), et positivement corrélée aux Relations familiales perçues par les pères.

C'est en fait la variable de Soutien social élargi à la communauté qui présente chez les pères les plus nombreuses corrélations. Elle est effectivement corrélée de manière significative ou très significative :

- à l'Impact total de la maladie sur les mères et les pères, dans le sens négatif,
- aux Relations familiales perçues par les pères, dans le sens positif,
- à l'Endurance familiale perçue par les mères et les pères, dans le sens positif,
- aux Tensions familiales perçues par les mères.

De plus, elle présente des corrélations élevées mais non significatives, avec seulement une tendance à la significativité, avec les Tensions familiales perçues par les pères eux-mêmes ( $p=0,065$ ). Elle est, enfin, significativement corrélée au Soutien social élargi perçu par les mères (dans le sens positif).

Nous pouvons en outre nous intéresser à la sous-échelle de l'IOFS qui mesure l'Impact social de la maladie, perçu par les parents, afin de la mettre en relation avec le soutien social (voir tableau 17.17 en partie « Annexes »).

Dans les résultats des mères, l'Impact social de la maladie est négativement corrélé de façon significative au Soutien des proches et des amis qu'elles perçoivent, et présente un lien qui tend à la significativité avec le Soutien social plus large. Comme nous l'avons vu dans les tableaux de corrélations inter-outils par membre de la famille, cette variable est d'autre part liée de façon positive à l'Impact total de la maladie et aux Tensions familiales perçues par les mères et les pères, et de façon négative aux Relations familiales et à l'Endurance familiale perçues par les mères et les pères. Enfin, elle est liée de façon très significative ( $p<0,001$ ) à la même variable chez les pères.

Au sein de notre échantillon de pères, la variable mesurant l'Impact social de la maladie perçu est significativement corrélée à diverses variables relatives à l'impact de la maladie (corrélations positives très significatives avec l'Impact total de la maladie sur les mères et les pères, et l'Impact social de la maladie chez les mères), ainsi qu'aux Relations familiales, à l'Endurance et au Soutien social élargi perçus par les pères (dans le sens négatif).

Concernant les enfants, les relations entre leurs scores de soutien social et aux variables dépendantes sont présentées dans le tableau 17.18, et les corrélations entre leurs scores de soutien social et ceux de leurs parents, dans le tableau 17.19, tous deux en partie « Annexes ». Les scores des enfants aux variables de Soutien social présentent en outre quelques corrélations significatives ou tendant vers la significativité avec d'autres variables parentales, descriptives des phases d'ajustement et de fonctionnement familiaux (tableau 17.20, également en partie « Annexes »).

Sur notre population d'enfants existent donc quelques corrélations, bien que moins nombreuses, entre les variables de Soutien social et d'autres variables concernant les enfants eux-mêmes ou d'autres membres de la famille. En particulier, le Soutien des proches et des amis perçu par les enfants malades est fortement positivement lié aux Relations familiales perçues par les pères et à l'Endurance familiale perçue par les mères. Il est en outre significativement négativement corrélé à leur propre perception de la Détresse familiale.

Cette variable présente chez les enfants malades des corrélations positives élevées, tendant vers la significativité, avec le Soutien des proches et des amis perçu par les pères ( $p=0,081$ ) et les Relations familiales perçues par les enfants malades eux-mêmes ( $p=0,082$ ). En revanche, la variable de Soutien social élargi à la communauté ne présente pas de corrélation significative ni même tendant à la significativité sur cette population.

Concernant la fratrie, la variable de Soutien des proches et des amis ne présente qu'une corrélation significative avec celle du Soutien social élargi à la communauté pour cette même population, mais aucune avec d'autres variables. La variable de Soutien social étendu présente une corrélation négative très significative avec les Tensions familiales perçues par les pères ( $p=0,001$ ), une corrélation positive significative avec le Soutien social étendu perçu par les pères et une corrélation élevée, tendant à la significativité, avec le Soutien social étendu à la communauté chez les mères ( $p=0,097$ ).

Notons qu'il existe une corrélation élevée, présentant une tendance à la significativité, avec l'Endurance familiale perçue par les pères ( $p=0,067$ ).

Au sein de la constellation familiale, la relation avec les équipes médicales et la qualité de soutien de ces dernières (cotées de 0 à 2)\_ ont un impact sur certains scores :

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enfants malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enfants malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Relation avec les équipes médicales <i>n=39</i>	Qualité de soutien des équipes médicales <i>n=38</i>
Relations familiales enfants malades A <i>n=9</i>	1	-,630 ,069	-,812* ,027*	,668* ,049*	,557 ,119
Détresse familiale enfants malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	1	,163 ,727	-,401 ,285	-,047 ,904
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	-,812* ,027*	,163 ,727	1	-,260 ,165	-,493** ,007**
Relation avec les équipes médicales <i>n=39</i>	,668* ,049*	-,401 ,285	-,260 ,165	1	,561*** ,000***
Qualité de soutien des équipes médicales <i>n=38</i>	,557 ,119	-,047 ,904	-,493** ,007**	,561*** ,000***	1

**Tableau 40 : Exemples de corrélations entre variables concernant les équipes médicales et variables dépendantes**

Une bonne relation avec les équipes médicales est donc significativement et positivement corrélée avec les Relations familiales perçues par les enfants malades et très significativement et négativement corrélée avec la Détresse familiale perçue par les pères. Nous voyons en outre que les deux variables indépendantes étudiées dans ce tableau sont liées entre elles par une relation positive très significative ( $p < 0,001$ ).

## B. Caractéristiques du système de valeurs et de croyances

Parmi les caractéristiques du système familial de valeur et de croyances, la place de la religion (cotée de 0 à 2), l'existence d'une vision partagée de la religion, la présence d'une culture forte, de rituels religieux, culturels ou familiaux (cotées 0 ou 1) ne sont corrélés significativement à aucune des variables dépendantes.

En revanche, des visions familiales partagées à propos des valeurs et de la maladie (cotées 0 à 1) ont un lien avec les scores de Détresse familiale perçue des mères, des pères et de la fratrie :

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Vision familiale partagée des valeurs <i>n=37</i>	Vision familiale partagée de la maladie <i>n=38</i>
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	1	,690*** ,000***	,321 ,073	-,229 ,186	-,394* ,017*
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,690*** ,000***	1	,390 ,054	-,447* ,015*	-,113 ,551
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	,321 ,073	,390 ,054	1	-,614*** ,000***	-,383* ,028*
Vision familiale partagée des valeurs <i>n=37</i>	-,229 ,186	-,447* ,015*	-,614*** ,000***	1	,345* ,037*
Vision familiale partagée de la maladie <i>n=38</i>	-,394* ,017*	-,113 ,551	-,383* ,028*	,345* ,037*	1

**Tableau 41 : Exemples de corrélations entre variables liées aux croyances et valeurs et variables dépendantes**



Nous observons ainsi que l'existence d'une vision familiale partagée des valeurs a un lien négatif significatif avec la Détresse familiale perçue par les pères, tandis qu'une vision familiale partagée de la maladie est liée négativement de manière significative avec la Détresse familiale perçue par les mères. Les scores de Détresse familiale perçue de la fratrie sont quant à eux négativement corrélés aux deux variables indépendantes étudiées dans ce tableau.

Ces deux variables sont par ailleurs positivement reliées entre elles de façon significative.

Concernant le respect par les équipes médicales des valeurs et des rituels familiaux, et la nécessité éventuelle de modifier ces rituels en fonction de la maladie et de sa prise en charge, nous avons identifié les corrélations suivantes avec les variables dépendantes : le respect des valeurs familiales par les équipes médicales est très significativement corrélé à une augmentation du score de Relations familiales perçues chez les enfants malades et une diminution du score de Détresse familiale perçue chez les enfants non malades (voir tableau 17.21 en partie « Annexes »).

D'autre part, la nécessité de modifier les rituels familiaux en fonction de la maladie et de sa prise en charge est significativement et positivement corrélée au score d'impact total de la maladie (IOFS 15) sur les mères et montre un lien avec une tendance à la significativité avec le même score chez les pères.

Enfin, les deux variables indépendantes de respect par les équipes médicales des valeurs familiales et des rituels sont très fortement et significativement corrélées entre elles.

Finalement, nous observons que les scores des mères et des pères aux deux mesures de soutien social utilisées sont significativement associés aux variables d'impact perçu de la maladie, d'ajustement et d'adaptation de la famille, mais avec une différence qualitative en effet, le score de Soutien des proches et des amis obtient de plus nombreuses corrélations significatives chez les mères, tandis que c'est le score de Soutien social élargi à la communauté qui est le plus lié aux variables des pères. Chez les enfants, le score de Soutien des proches et des amis des enfants malades est significativement positivement lié aux Relations familiales perçues par les mères, et le score de Soutien social élargi est associé à plusieurs variables parentales.

En ce qui concerne la relation avec les médecins, sa qualité va de pair avec une augmentation des Relations familiales perçues par les enfants malades et une réduction de la Détresse familiale perçue par les pères.

Dans le domaine des valeurs et des croyances familiales, la Détresse familiale des pères est significativement négativement associée à une vision partagée des valeurs au sein de la famille, tandis que la Détresse familiale des mères est sensible à une vision partagée de la maladie. Les scores de la fratrie sont également sensibles à ces deux aspects.

Le respect des valeurs et croyances familiales par les médecins est significativement positivement associé avec les Relations familiales perçues par les enfants malades, et négativement avec la Détresse familiale perçue par la fratrie.

Enfin, la modification des rituels culturels, religieux ou familiaux est significativement associée à l'impact total de la maladie sur les mères.

## 4.6. Résultats à la procédure complémentaire

La procédure complémentaire était destinée aux familles qui souhaitaient ou pouvaient se rendre disponibles pour un entretien à leur domicile. Sept familles ont été rencontrées, comme cela a été signalé plus haut.

Les résultats aux outils standardisés de ces familles ont été pris en compte dans l'ensemble des résultats quantitatifs, tandis que les passations de type qualitatif (entretien semi-structuré, Family Apperception Test, Dessin de famille) nous ont permis d'élaborer des vignettes cliniques, qui sont évoquées en partie « Discussion », à l'appui de certains de nos résultats, et disponibles dans un livret à part, à destination des seuls Membres du Jury.

De plus, les évaluations ainsi obtenues pourront faire l'objet d'analyses ultérieures approfondies.

## 5. Discussion

### 5.1. Validation des hypothèses

#### 5.1.1. Validation de notre hypothèse méthodologique

Comme nous l'avons vu dans l'exposition de nos résultats, il existe de nombreuses corrélations significatives relatives à nos trois outils standardisés, à savoir l'Impact on Family Scale (IOFS), le Family Index of Regenerativity and Adaptation – General (FIRA-G) et le Family Relationship Index (FRI). Certaines de ces corrélations ont été identifiées entre sous-échelles d'un même outil (corrélations intra-outils), d'autres entre sous-échelles de ces différents outils deux à deux (corrélations inter-outils).

Sur le plan des corrélations intra-outils, nous avons trouvé, sur nos échantillons de mères et de pères, de multiples corrélations élevées et significatives :

- Concernant l'IOFS, il existe des corrélations très significatives ( $p < 0,001$ ) entre les dimensions IOFS 15, Impact financier, Impact subjectif sur le donneur de soins, Impact social, des corrélations moins fortes voire non significatives entre la dimension Coping et les autres dimensions, et aucune corrélation significative entre la dimension Impact sur la fratrie et les autres dimensions.

Le fait que la sous-échelle Impact sur la fratrie ne soit pas corrélée aux autres dimensions peut s'expliquer par la plus petite taille des échantillons concernés (26 mères et 21 pères ont répondu aux questions concernant la fratrie), par un lien moins direct avec le répondant, et par de moins bonnes qualités psychométriques. D'après les auteurs de l'outil, le score total IOFS 15 représente une combinaison fidèle de l'impact familial de la maladie et des sous-facteurs que sont l'Impact subjectif sur le donneur de soins et l'Impact social (Stein et Jessop, 2003). Ce score total et ces sous-scores décrivent donc l'impact que la maladie a directement sur la famille et en particulier le parent répondant, tandis que l'Impact sur la fratrie concerne d'autres membres de la famille. D'autre part, cette dernière sous-échelle a été décrite comme possédant de bonnes propriétés psychométriques, d'autant plus importantes dans les contextes de maladie chronique, mais toutefois inférieures à celles du score total IOFS 15 (Kao, Plante et Lobato, 2009).

Le score de Coping présente des corrélations moins fortes avec les autres sous-échelles chez les pères et aucune corrélation chez les mères, ce qui peut s'expliquer par la relative faiblesse de son coefficient de fidélité interne (alpha de Cronbach entre ,40 et ,56) par rapport à celui du score total IOFS 15 (alpha de Cronbach entre ,82 et ,90).

- Concernant le FRI, il existe des corrélations très significatives chez les mères entre les 3 dimensions principales de l'échelle et son score total, dans le sens positif pour les sous-échelles de Cohésion et d'Expression, et dans le sens négatif pour le Conflit, ce qui est attendu puisque le score total est une combinaison des trois dimensions, le Conflit étant négativement pondéré ; chez les pères, nous avons également relevé une corrélation négative très significative entre la dimension Cohésion et la dimension Conflit.
- Concernant le FIRA-G, les résultats des mères montrent de fortes ou très fortes corrélations positives entre Soutien social et Endurance familiale perçue, négatives entre Tensions familiales perçues et Soutien social, et Tensions familiales perçues

et Endurance familiale perçue. Les résultats des pères indiquent le même lien positif entre Soutien social et Endurance familiale perçue, et le même lien négatif entre Tensions familiales perçues et Endurance familiale perçue. La Détresse familiale des pères semble également liée positivement aux Tensions familiales et négativement à l'Endurance familiale perçue, et cela de manière significative.

La présence de ces corrélations semble cohérente avec la littérature, et tout d'abord avec la théorie du Stress familial (Family Stress Theory), qui est un des modèles théoriques à la base tout à la fois de la création de l'outil FIRA-G et de notre recherche. Selon cette théorie, les Tensions qui s'exercent sur la famille constituent un « *stresseur* » qui impacte les phases d'ajustement et d'adaptation de la famille, et le Soutien social joue un rôle de médiateur de l'adaptation familiale (McCubbin et McCubbin, 1989).

La taille respective de nos échantillons de mères et de pères nous permet de considérer que la présence de ces diverses corrélations peut être interprétée sur le plan statistique, sans pour autant dégager d'inférences en l'absence de validation française des outils IOFS et FIRA – G. Les corrélations significatives identifiées entre sous-échelles à l'intérieur de nos outils semblent convergentes avec les théories sous-tendant ces outils et avec les études de validation qui en ont été faites.

En ce qui concerne les corrélations inter-outils, nous avons identifié sur notre échantillon de 37 mères :

- des corrélations négatives fortes entre les dimensions Cohésion et Relations familiales du FRI et la sous échelle IOFS 15 de l'IOFS, qui mesure l'impact total de la maladie sur la famille perçu par le répondant ;
- des corrélations positives entre les sous-échelles d'Expression et de Conflit du FRI et le score d'Impact perçu sur la fratrie au sein de l'IOFS ;
- de très fortes corrélations positives entre la sous-échelle de Tensions familiales perçues du FIRA-G et 4 sous-scores de l'IOFS, à savoir l'indice total d'impact sur

la maladie (IOFS 15), l'Impact financier, l'Impact subjectif sur le donneur de soins et l'Impact social ;

- des corrélations négatives importantes entre les dimensions de Soutien social et d'Endurance du FIRA-G et toutes les sous-échelles de l'IOFS, la plupart étant significatives ou très significatives, à l'exception d'une tendance à la significativité seulement entre les variables de Soutien social du FIRA-G et d'Impact social de l'IOFS ;
- des corrélations moins nombreuses mais présentes entre le FIRA-G et le FRI, par exemple celles entre la dimension Cohésion du FRI et les sous-échelles de Tensions familiales perçues (lien négatif), de Soutien des proches et des amis perçu (lien positif), de Coping familial et cohérence (lien négatif) et d'Endurance familiale perçue (lien positif) ;
- un lien positif entre la dimension totale Relations familiales perçues du FRI et la variable de Soutien des proches et des amis du FIRA-G.

Concernant l'échantillon de 27 pères, il nous a permis de mettre en évidence les éléments suivants :

- des corrélations négatives fortes entre 3 dimensions du FRI, Cohésion, Expression et Relations familiales perçues, et la plupart des sous-scores de l'IOFS ;
- une corrélation positive entre le score de Conflit du FRI et de Coping de l'IOFS ;
- des liens significatifs entre la plupart des sous-échelles de l'IOFS, d'un côté, et les Tensions familiales perçues (lien positif), le Soutien social perçu (lien négatif) et l'Endurance familiale perçue (lien négatif), d'un autre côté ;
- de nombreuses corrélations entre 3 dimensions du FRI, en l'occurrence la Cohésion familiale, l'Expression familiale et le score total de Relations familiales perçues, et plusieurs sous-échelles du FIRA-G, les Tensions familiales perçues (lien négatif), le Soutien des proches et des amis (lien positif), le Soutien social (lien positif), la Endurance familiale perçue (lien positif), et enfin la Détresse familiale perçue (lien négatif).

Si nous nous intéressons aux corrélations intra- et inter-outils entre différents membres de la famille, nous observons :

- de très fortes corrélations positives entre l'Impact total de la maladie (IOFS 15) chez les mères et chez les pères,
- une corrélation négative entre l'Impact de la maladie sur les mères et les Relations familiales perçues par les pères,
- des liens positifs significatifs entre les Relations familiales perçues par les mères, les pères et les enfants malades (aînés),
- des liens positifs significatifs entre la Détresse familiale perçue par les mères et les pères,
- et enfin un lien négatif entre la Détresse familiale perçue par les pères et les Relations familiales perçues par les enfants malades (aînés).

Nous remarquons également une corrélation très significative entre la Détresse familiale perçue et les Relations familiales perçues chez la fratrie, résultat surprenant à première vue qui sera commenté plus loin.

Sans entrer dans le détail de l'analyse de ces corrélations, qui seront discutées plus avant dans le cadre de la validation de nos hypothèses cliniques, notons que les études de validation anglo-saxonnes successives de l'outil FRI ont établi que la Cohésion, l'Expression et les Relations familiales étaient généralement corrélées à des indices positifs de fonctionnement et d'adaptation de la famille, notamment dans des situations à risque comme des maladies aiguës ou chroniques (Hoge et al., 1989 ; Edwards et Clarke, 2005 ; Silva, Crespo et Canavarro, 2014).

L'étude de validation de cet outil en France a relevé les mêmes liens et préconise, en fonction de ses qualités psychométriques et de sa sensibilité descriptive et prédictive, son utilisation pour « *identifier les difficultés des familles mais également leurs compétences* » (Untas et al., 2010).

Nous avons également identifié de nombreuses corrélations significatives entre les variables des outils standardisés et certaines variables descriptives des systèmes familiaux (données



sociodémographiques), des situations cliniques (typologie psychosociale de la maladie) et des caractéristiques familiales de notre population (qualité de la communication intrafamiliale, configuration de la constellation familiale et qualité du soutien social), ces dernières variables étant principalement issues de notre Fiche Anamnestique.

Ces corrélations seront discutées dans le cadre de la validation de nos hypothèses cliniques, mais semblent d'ores et déjà montrer une convergence entre les outils choisis et le cadre conceptuel dans lequel s'effectue notre recherche, en particulier le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994).

En conclusion, les nombreuses corrélations significatives intra-outils, inter-outils - entre les dimensions du FRI, les indices d'impact de la maladie (IOFS) et les indices d'adaptation familiale (FIRA-G) - ou encore avec des variables descriptives des situations cliniques et des caractéristiques familiales, sont convergentes avec la littérature.

De plus, le fait que les deux outils standardisés, IOFS et FIRA-G, traduits par nos soins grâce à un procédé de *back translation* et utilisés pour la première fois sur une population française, présentent de nombreuses corrélations significatives avec l'outil FRI, statistiquement validé en France auprès d'une cohorte, nous paraît une autre indication pertinente de leur bonne adaptation à cette population et à l'objet de notre étude.

Notre hypothèse méthodologique est par conséquent validée sur la population de notre étude.

### 5.1.2. Validation des hypothèses cliniques quant aux différences de perception entre membres de la famille

#### A. Perceptions du parent le plus impliqué

Plusieurs questions de la Fiche Anamnestique devaient permettre d'approcher le rôle des deux parents, afin de déterminer lequel était le plus impliqué dans la maladie de l'enfant. Il s'agissait de l'existence de congés parentaux exigés par la maladie, de la possibilité d'action du parent en cas de crise aiguë et présentant un caractère d'urgence, du rôle joué dans l'administration des traitements, et enfin du fait d'avoir pris le temps de remplir la Fiche Anamnestique.

Dans notre population, les mères sont nettement plus concernées par des congés parentaux exigés par la maladie (9% des mères et aucun père) et consacrent plus de temps à faire l'interface avec des recherches comme la nôtre (80% de mères ont répondu à la Fiche Anamnestique contre 15% de pères, et la totalité des 7 entretiens approfondis s'est déroulé avec des mères). Cela rejoint les résultats de plusieurs études ayant montré l'implication des mères dans la prise en charge de la maladie chronique ou rare d'un enfant (Woznick et Goodheart, 2002 ; Gray, 2003 ; Dellve et al., 2006 ; Gavidia-Payne et Stoneman, 2006).

Cependant, il nous a paru difficile de catégoriser les mères comme parent le plus impliqué en fonction de ces seuls critères. En effet, aux questions concernant la personne qui peut agir en cas de crise et la personne qui administre les traitements, nous avons obtenu un nombre important de réponses montrant que les deux parents étaient impliqués ensemble (respectivement 50% et 28% aux deux questions).

Les rôles de chacun au sein d'une famille peuvent être distribués de manière complexe et sont par conséquent difficiles à évaluer, d'autant plus qu'existe une pathologie chronique chez un enfant (Sharpe et Rossiter, 2002). Il nous est apparu avec le recul que l'évaluation de cette dimension aurait nécessité une analyse plus approfondie et des outils plus fins et

ciblés pour cet objet. En conclusion, nous considérons que nous n'avons pas assez d'éléments pour valider cette hypothèse clinique.

## B. Perceptions des mères et des pères

Nos résultats montrent que les différences entre scores moyens des mères et des pères aux 3 outils standardisés IOFS, FIRA-G et FRI ne sont pas significatives, d'après le test non paramétrique de comparaison de moyennes de Mann et Whitney. L'hypothèse de différences de perception entre mères et pères à propos de l'impact de la maladie sur la famille, de l'adaptation familiale et de la qualité des relations familiales n'est donc pas validée sur notre population.

Concernant les perceptions parentales à l'égard des relations familiales, en particulier la dimension de Cohésion familiale, ce résultat est cohérent avec certaines recherches. Citons en particulier une étude portant sur 55 familles américaines de la population générale et comparant les représentations des mères, pères et enfants en termes de cohésion et de rôles. Les conclusions de cette étude suggèrent que les perceptions des mères et des pères peuvent être, comme dans notre étude, convergentes entre groupes de mères et de pères, mais diverger et ne présenter aucune corrélation entre elles à l'intérieur d'une même famille (Feldman, Wentzel et Gehring, 1989). Ce résultat illustre la difficulté qui réside dans l'étude des familles, au sein desquelles se mêlent des représentations individuelles, en dyades, en triades ou en systèmes, qui ne s'additionnent pas et dont la moyenne arithmétique n'est pas fidèlement représentative des interactions à l'œuvre.

Sur le plan des perceptions parentales par rapport à l'impact de la maladie et à l'adaptation familiale, même si la taille relativement réduite de notre échantillon de pères (27) limite la portée de notre résultat, il n'en apparaît pas moins à première vue en contradiction avec la littérature. Comme nous venons de l'évoquer pour l'hypothèse précédente, les mères sont souvent décrites par les études sur la maladie chronique et / ou rare d'un enfant comme étant en première ligne en matière de prise en charge et de soins quotidiens, et de ce fait exposées à un impact physique et psychique de la maladie et à un

stress estimés plus importants (Allan et al., 1974 ; Pelchat, 1999 ; Gray, 2003 ; Epel et al., 2004 ; Dellve et al., 2006 ; Ionescu, 2011). Les mêmes résultats ont été rapportés sur des populations de familles élevant un enfant atteint de handicap (Kazak et Marvin, 1984).

Toutefois, certaines études sur le stress parental face au handicap d'un enfant ont montré que le stress ressenti était comparable entre les deux parents (Wanamacker et Glenwick, 1998 ; Keller et Honig, 2004 ; Hastings et al., 2005). Ce résultat a également été souligné par une étude sur 27 dyades mères – pères élevant un enfant atteint du syndrome de l'X fragile, maladie rare handicapante (McCarthy, Cuskelly, van Kraayenoord et Cohen, 2006).

Ces recherches indiquent que différents facteurs entreraient en jeu pour chaque parent. Ainsi les mères seraient-elles plus impactées par des sources de stress relatives à leur rôle et fonctionnement en tant que parent (Koeske et Koeske, 1990; Krauss, 1993 ; Wanamacker et Glenwick, 1998 ; Johnston et al., 2003) tandis que le stress des pères serait plus souvent lié aux caractéristiques de l'enfant handicapé et à la possibilité d'interactions avec ce dernier (Noh, Dumas, Wolf et Fisman, 1989 ; Krauss, 1993 ; Keller et Honig, 2004 ; Hastings et al., 2005). En outre, les éléments pouvant jouer un rôle de médiateur dans le stress parental semblent différer entre mères et pères, le soutien social tendant à faire diminuer la trajectoire de stress des mères, mais ayant une moindre influence sur celle des pères (Hauser-Cram, Warfield, Shonkoff et Krauss, 2001).

Nous comprenons donc que l'analyse du stress parental, donnée constitutive de l'impact de la maladie sur les parents et ultérieurement de l'adaptation familiale qu'ils perçoivent, se trouve complexifiée du fait de l'existence de différentes sources de stress et de différentes sortes de médiateurs de ce stress pour chaque parent, face à une même situation.

Une comparaison des perceptions parentales face à la maladie chronique rare d'un enfant demanderait donc de prendre en compte d'autres facteurs ayant trait au rôle et au fonctionnement de chaque parent, ainsi qu'aux caractéristiques de l'enfant, aux interactions possibles avec ce dernier et au type d'attachement existant.

### C. Perceptions des enfants malades et de la fratrie

Les perceptions des enfants malades et de la fratrie quant à l'adaptation familiale (FIRA-G) et aux relations familiales (FRI) ne diffèrent pas significativement dans nos résultats. La taille réduite de nos échantillons ne semble pas pouvoir expliquer à elle seule l'absence de significativité de nos résultats, qui ne présentent pas non plus de tendance à la significativité.

La question de la fratrie des enfants souffrant de maladie chronique, éventuellement rare et handicapante, a été l'objet d'études de plus en plus nombreuses aux cours des dernières décennies, montrant par là l'intérêt que lui portent les chercheurs. Les résultats souvent hétérogènes de ces recherches ont conduit Cuskelly à décrire en 1999 ce pan de la littérature scientifique comme entaché de « *contradiction et de confusion* » (Cuskelly, 1999).

Plusieurs méta-analyses (Lavigne et Faier-Routman, 1992 ; Howe, 1993 ; Summers, White, et Summers, 1994 ; Kibby, Tyc et Mulhern, 1998 ; Sharpe et Rossiter, 2001 ; 2002) ont depuis établi une forme de consensus sur les sujets suivants :

- la fratrie d'enfants atteints de maladie chronique, éventuellement rare et handicapante, souffre plus fréquemment de problèmes psychopathologiques que la fratrie d'enfants sans problème de santé (avec toutefois une différence plus grande par rapport aux normes que par rapport à de véritables groupes – contrôle, que toutes les études n'ont pas forcément utilisés) ;
- ces problèmes psychopathologiques sont plus souvent de l'ordre de souffrances internalisées, comme l'anxiété et la dépression, que de comportements externalisés ;
- ces problèmes ne sont pas dépendants de la sévérité de l'atteinte, mais plutôt de l'impact quotidien de la maladie, des traitements et des incapacités de l'enfant malade (notamment les retards psychomoteurs et les contraintes qu'ils apportent dans les modes de relations, la possibilité de jeux, etc.) ;
- l'effet du genre et de l'ordre de naissance de la fratrie est peu souvent démontré ;
- les mesures effectuées par les parents sur l'impact sur la fratrie sont toujours plus négatives que celles rapportées par la fratrie elle-même ;

- des effets positifs à long terme sur la fratrie sont rapportés par un certain nombre d'études ;
- les groupes de soutien mis en place pour la fratrie dans certains types de situations (fratrie d'enfants autistes ou handicapés) ont fait leur preuve et pourraient être étendus à toutes formes de maladies chroniques de l'enfant.

De façon convergente avec ces conclusions, les résultats de notre étude montrent que l'Impact sur la fratrie perçu par les mères et l'Impact sur la fratrie perçu par les pères (qui sont corrélés entre eux positivement et significativement) ne sont pas corrélés aux scores donnés par la fratrie elle-même aux variables dépendantes de Relations familiales perçues et Détresse familiale perçue.

Certains auteurs proposent plusieurs explications concernant la divergence entre l'impact de la maladie sur la fratrie rapportée par la fratrie elle-même ou par les parents : cela pourrait provenir d'un déni de souffrance de la part de la fratrie, ou au contraire d'une surprotection des parents qui anticiperaient des effets négatifs de la maladie sur la fratrie ; cela pourrait également être un effet de l'internalisation des problèmes ressentis par la fratrie, qui trouve peu de place pour exprimer ses sentiments ambivalents et agressifs auprès d'un enfant vulnérabilisé et de parents très occupés. La « *parentification* » ou le rôle de « *quasi-parent* » de la fratrie conduite à pratiquer soins et encadrement de l'enfant malade ont par ailleurs été soulignés pour expliquer ce processus d'internalisation des émotions négatives (Sharpe et Rossiter, 2002).

Que ce soit du fait d'un excès de sensibilité des parents vis-à-vis du ressenti de la fratrie, ou du fait d'une rétention des émotions négatives par la fratrie elle-même, nos résultats tendraient donc à prouver que :

- il n'existe pas de différence significative entre la perception de la fratrie et des enfants malades par rapport à l'adaptation familiale et au fonctionnement familial, ce dernier étant approché à travers les relations familiales ;
- il n'existe pas de corrélation entre la perception de la fratrie et l'impact sur la fratrie rapporté par les parents.

#### D. Perceptions des parents et des enfants

Les résultats obtenus au Family Index of Regenerativity and Adaptation – General (FIRA-G) montrent une tendance à la significativité de certaines différences de perception entre parents et enfants âgés de 12 ans et plus, notamment les Tensions familiales perçues et le Soutien social. En l’occurrence, les Tensions familiales perçues par les parents sont plus élevées que celles perçues par les enfants, et le score de Soutien social est au contraire plus élevé chez les enfants que chez les parents.

Les Tensions familiales mesurent, comme nous l’avons vu dans la description des outils utilisés, les tensions additionnelles qui s’ajoutent aux « *stresseurs* », ou événements stressants (Facteurs de stress familiaux) et participent au fait de rendre la famille plus vulnérable. Il peut s’agir de conflits conjugaux, parentaux, fraternels ou amicaux, de difficultés financières ou au travail, de difficultés à soigner un membre de la famille malade ou âgé, d’une accumulation des tâches non effectuées ou des problèmes qui ne trouvent pas de solution, etc.

Nous pouvons estimer que, contrairement aux Facteurs de stress familiaux, qui mesurent les naissances, décès, divorces, départs ou réintégration d’un jeune adulte, changements de situation professionnelle, déménagements, accidents, institutionnalisations ou encore maladies d’un proche, les Tensions familiales ne sont pas toutes connues des enfants, qui peuvent en être partiellement protégés ou en méconnaître une partie. La différence tendant à la significativité que nous avons identifiée entre parents et adultes à cette sous-échelle pourrait par conséquent s’expliquer par la nature même de ce qui est rapporté.

La sous-échelle Soutien social a été développée par Hamilton McCubbin, Joan Patterson et Thomas Glynn (1982) pour mesurer le degré d’intégration de la famille dans sa communauté, sa perception de la communauté en tant que source de soutien émotionnel et instrumental, et d’estime de soi. Elle se distingue de la sous-échelle Soutien des proches et des amis qui évalue dans quelle mesure la famille fait appel aux soutien des proches (famille élargie) et des amis pour gérer les facteurs de stress et les tensions qui s’imposent à elle. Il n’existe pas à notre connaissance de normes disponibles permettant de comparer les résultats des enfants et des parents à l’index de Soutien social, de même qu’aux autres

sous-échelles du FIRA-G, la plupart des études ayant utilisé ces outils étant destinées à une population adulte.

En revanche, parmi la vaste quantité de recherches ayant trait au Soutien social en général, certaines se sont intéressé au rôle joué par le soutien social chez les pré-adolescents et adolescents, ce qui correspond à nos répondants enfants, puisque le FIRA-G était dans notre étude rempli par les enfants âgés de 12 ans et plus. La question du Soutien social chez les pré-adolescents et surtout les adolescents est complexe, car ils sont à une période de la vie où une transition s'opère entre le soutien social d'origine familiale et le soutien des pairs.

Distinguant les deux sources de soutien social, certaines études ont montré que le soutien des pairs pouvait servir de médiateur contre un mauvais ajustement psychologique lorsque le soutien familial était défaillant, mais que si les deux sortes de soutien social étaient très élevés, ils pouvaient entrer en concurrence et créer un conflit pour l'adolescent (Feldman et Gehring, 1988 ; Barrera et Garrison-Jones, 1992).

La complexité de la notion de Soutien social appliqué à une population pré-adolescente et adolescente peut donc partiellement expliquer que nous trouvions une différence qui tend à la significativité sur ce point entre les résultats des enfants et ceux de leurs parents. Cependant, en l'absence de significativité statistique, il ne paraît pas pertinent de faire de plus amples conjectures à ce sujet.

Quant aux scores moyens des parents et enfants au FRI, ils sont significativement différents dans toutes les dimensions, surtout la dimension totale de Relations familiales perçues. La Cohésion familiale, l'Expression familiale (Verbalisation des sentiments) et les Relations familiales perçues sont plus élevées chez les parents, tandis que les enfants rapportent un taux de Conflit plus élevé.

La littérature a souvent rapporté des différences de perception des divers aspects du fonctionnement familial entre individus d'une même famille (Akister et Stevenson – Hinde, 1991 ; Friedmann et al., 1997 ; Hayden et al., 1998). Entre parents et enfants plus particulièrement, les recherches sur leurs perceptions respectives de la vie et du fonctionnement de la famille ont fréquemment révélé des niveaux de convergence faibles à modérés (Barnes et Olson, 1985), notamment à propos de la Cohésion familiale (Barnes et Olson, 1985 ; Green et Kolvezon, 1986 ; Noller et Callan, 1986).



Dans notre population, nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les perceptions des mères et des pères, ni entre les enfants malades et leur fratrie, mais bien entre parents et enfants. Etant donné l'âge des enfants « répondants » au sein de notre échantillon, soit de 12 à 18 ans, nous pouvons considérer qu'il s'agit de pré-adolescents et adolescents.

L'importance de la communication intrafamiliale pour les pré-adolescents et adolescents a été maintes fois soulignée (Cooper, Grotevant, Moore et Condon, 1982 ; Barnes et Olson, 1985). Dans une étude sur la façon dont 426 pré-adolescents et adolescents (âgés de 12 à 20 ans) et leurs parents organisaient et percevaient la communication au sein de leur famille, Barnes et Olson, utilisant notamment le Circumplex Model et son principal outil, le FACES, ont démontré que les adolescents avaient un regard beaucoup plus négatif, rapportaient moins de possibilités d'expression et plus de problèmes que leurs parents, sans effet de genre. Les auteurs notaient par ailleurs que ces différences intrafamiliales ne jouaient pas forcément ensuite au niveau de l'analyse inter-familles, pour laquelle existait une relation plus linéaire entre la communication et l'équilibre des structures familiales (équilibre entre style de cohésion et style d'adaptabilité) (Barnes et Olson, 1985).

La différence entre parents et enfants que nous avons identifiée dans nos résultats concernant la qualité des relations familiales semble donc s'inscrire dans cette perspective et pourrait principalement relever d'une différence générationnelle.

Elle souligne l'intérêt d'une approche du fonctionnement et ultérieurement de l'adaptation des familles qui prenne en compte les réponses de multiples membres de la famille, et non seulement les perceptions d'un seul répondant estimé représentatif. L'analyse au niveau individuel doit être contrebalancée par l'analyse au niveau groupal, et c'est l'interaction des deux niveaux qui met en évidence des informations dont la divergence éventuelle doit justement permettre d'approcher le mieux possible la complexité des structures et des processus familiaux.

Finalement, notre hypothèse relative à l'existence d'une divergence entre les perceptions des parents et des enfants n'est pas validée en ce qui concerne l'adaptation familiale et semble pouvoir trouver une origine indépendante de la maladie chronique rare, en ce qui concerne la qualité des relations familiales.

En effet, sur ce dernier point, le fait que d'autres études portant sur des familles « *tout venant* », sans caractéristique particulière, aient trouvé les mêmes divergences au sujet de la Cohésion familiale, l'Expression familiale, le Conflit, et au total les Relations familiales, entre parents et enfants du même âge, ne permet pas d'établir des conclusions spécifiques aux familles touchées par la maladie chronique rare d'un enfant.

De plus, les divergences identifiées sont limitées aux dimensions concernant les Relations familiales et ne sont pas significatives pour les processus d'ajustement et d'adaptation de la famille face à la maladie, approchés par l'outil FIRA-G.

Des études complémentaires mettant en jeu un groupe contrôle et portant sur un nombre de familles plus large seraient nécessaires pour analyser plus précisément l'origine des différences de perception identifiées entre parents et enfants au sein de notre population.

Pour conclure sur les hypothèses cliniques formulées au sujet d'éventuelles différences de perception entre des membres de la famille au sujet de l'impact de la maladie, l'adaptation familiale et la qualité des relations familiales, nous n'avons pas identifié de différences significatives entre mères et pères, ni entre enfants malades et fratrie.

Les différences significatives relevées concernent uniquement la comparaison des parents et des enfants, ce qui nous conduit à nous interroger sur la pertinence qu'il y aurait à proposer un lien causal entre ces divergences et la présence de la maladie chronique rare d'un enfant, et ce d'autant plus que les divergences observées l'ont déjà été par d'autres études portant sur les mêmes dimensions étudiées mais auprès de familles sans caractéristique particulière.

Des recherches complémentaires sont nécessaires pour explorer de manière plus ciblée la problématique des différences de perception entre membres d'une même famille et le lien quantitatif et qualitatif éventuel entre ces divergences et l'impact de la maladie chronique rare.

### 5.1.3. Validation des hypothèses cliniques quant à l'influence des caractéristiques de la maladie sur la résilience familiale

Nous étudions dans cette partie les liens entre les caractéristiques de la maladie et les variables dépendantes principales choisies, conformément aux hypothèses formulées en partie 2.

#### A. Type d'apparition de la maladie

La maladie peut apparaître de façon graduelle ou brutale, ce qui a des implications importantes sur le vécu du malade et de sa famille.

Comme nous l'avons décrit précédemment, le Family Systems Illness and Disability Model pose que les maladies d'apparition brutale apportent un stress différent aux familles, sur un plan subjectif. En effet, bien que la somme totale des réajustements de la structure familiale, des rôles, de la résolution de problèmes et des échanges affectifs soit la même dans les deux modes d'apparition (brutale ou graduelle), Rolland (1994) considère que les changements pratiques et émotionnels sont, dans le cas d'une maladie d'apparition brutale, comprimés dans une courte période, ce qui oblige la famille à mobiliser très rapidement ses compétences de gestion de crise et la met sous une pression plus élevée.

Certaines familles sont plus adaptées que d'autres face à une maladie qui apparaît soudainement, ce sont en particulier des familles qui peuvent tolérer des pressions affectives et émotionnelles importantes, qui modifient de façon flexible leur distribution des rôles, qui ont de bonnes capacités de résolution de problèmes et qui savent utiliser au mieux les ressources extérieures disponibles. Les familles à la « *métabolisation* » plus lente, qui s'adaptent progressivement aux situations, sont moins bien équipées et peuvent se révéler dépassées face à la déclaration brutale d'une maladie.

Ce point est tempéré par la question du diagnostic, dont la finalisation peut mettre un terme à une période d'incertitudes et d'angoisse (Rolland, 1994).

Toutefois, dans notre recherche, nous n'avons pas trouvé de corrélation significative entre cette variable et les scores des parents aux variables dépendantes.

En revanche, le type d'apparition est corrélé négativement de manière significative aux Relations familiales perçues par la fratrie. La brutalité d'apparition de la maladie était cotée 2, par opposition à une apparition graduelle, cotée 1. Par conséquent, les Relations familiales perçues par la fratrie semblent négativement corrélées à une apparition plus brutale.

Le fait que, au sein de notre population concernée par la maladie chronique rare d'un enfant, seule la fratrie semble sensible à la soudaineté d'apparition de la maladie nous paraît aller dans le sens de ce qui est habituellement décrit dans la littérature.

En effet, le délaissement relatif de la fratrie par les parents dans le cadre d'une maladie chronique nous semble devoir être encore plus grand au moment de l'annonce et dans le contexte d'un type d'apparition brutal, qui risque dans un premier temps d'exiger beaucoup en termes de compétences familiales et en premier lieu parentales (Barnard et al., 1997 ; Williams et al., 2006 ; Ionescu, 2011).

De plus, le déclenchement de la maladie va probablement trouver un écho aux fantasmes agressifs classiques de la fratrie, qui peut interpréter la maladie comme une réponse à sa propre ambivalence et développer des sentiments intenses de culpabilité, dans une période où une moindre attention à son égard ne permettra pas de les repérer (Sourkes, 1980 ; Thompson et Gustafson, 1996).

La période d'apparition de la maladie semble particulièrement sensible pour la fratrie : ainsi certaines recherches ont-elles mis en évidence le fait que plus le diagnostic était récent, moins la fratrie avait l'impression d'avoir de l'attention de la part des parents (Lenton, Lewis, Mastroiannopolou et Stallard, 1997).

Dans le cadre d'une maladie rare, les difficultés d'obtention d'un diagnostic fiable, d'identification de bonnes sources d'information et de partage de l'expérience parentale occupent les parents de manière significative les premiers temps. Ces derniers ont donc vis-à-vis de la fratrie une différence de traitement par rapport à l'enfant malade, différence qui

n'est pas intentionnelle mais provoque du ressentiment à chaque période de nouvelle adaptation dans la maladie, donc en particulier au moment de son apparition, comme l'a montré une étude sur l'impact de la mucoviscidose sur la fratrie (Eiser et al., 2001).

Notre résultat va donc dans le sens de nombreuses autres études, qui insistent sur la nécessité de proposer des prises en charge des réactions et de la souffrance de la fratrie au moment où les parents sont eux-mêmes dépassés et ne peuvent le faire suffisamment. Notre recherche tend à souligner le fait que cela pourrait être d'autant plus crucial dans le contexte d'une maladie à l'apparition brutale.

## B. Cours de la maladie

Le Cours de la maladie (progressif, stable ou avec des rémissions) n'a dans notre étude aucune corrélation avec les scores des parents ou des enfants aux variables dépendantes, et notre hypothèse n'est donc pas validée.

Il est vrai que les réponses des familles à ces questions ont la plupart du temps été identiques (cours stable dans 72% des cas).

Malgré le faible taux de réponses différentes au sein de notre échantillon, la variable Cours de la maladie est néanmoins corrélée de manière significative, comme nous l'avons vu, à d'autres variables décrivant les caractéristiques principales de la maladie, en l'occurrence l'Impact sur l'espérance de vie, l'existence et le degré d'Incapacités, et la Phase de la maladie.

Ces corrélations sont négatives, car lorsque nous avons élaboré notre Fiche Anamnestique, les réponses à la question concernant le cours de la maladie ont malheureusement été cotées dans le sens inverse des autres questions sur les caractéristiques de la maladie, soit du plus grave au moins grave (« *progressif* » était coté 0, « *constant* », 1 et « *avec des rémissions* », 2).

La présence d'une corrélation négative indique donc bien qu'un cours progressif (ou évolutif), signifiant que la maladie gagne du terrain, est lié à un impact plus important sur

l'espérance de vie, des incapacités plus sévères, et une phase chronique ou d'aggravation plutôt qu'une phase aiguë, ce qui a du sens sur le plan clinique médical.

A propos de la variable Cours de la maladie, il nous faut signaler que le Family Systems Illness and Disability Model est sans doute moins adapté sur ce point que pour les autres variables ; en effet, ce modèle prend en compte une large variété de maladies chroniques, dont certaines ne sont pas toujours considérées comme chroniques par la littérature, par exemple le cancer, qui est plus souvent classé comme état aigu, ou comme maladie longue.

La notion de « *rémissions* » est par conséquent moins bien adaptée aux situations de maladie chronique, surtout de maladies rares, souvent génétiques, que d'autres concepts présents dans le modèle.

### C. Impact sur l'espérance de vie

L'Impact existant sur l'espérance de vie de l'enfant malade est fortement corrélé dans nos résultats aux scores parentaux, en particulier dans le sens positif avec l'Impact total de la maladie (surtout pour les mères, chez qui la corrélation est très significative) et dans le sens négatif avec les Relations familiales perçues.

Cette hypothèse clinique est donc partiellement validée sur notre population et s'inscrit dans la lignée des travaux dont nous nous sommes inspirés, et au premier chef le modèle conceptuel de John Rolland (1994).

Dans sa cartographie des interactions psychosociales entre famille et maladie, cet auteur souligne en effet l'aspect critique que revêtent au sein d'une famille le risque léthal d'une maladie ou la possibilité de réduction sensible de l'espérance de vie.

L'anticipation de la perte et de la séparation par les uns et les autres pèsent sur chaque étape de l'adaptation familiale et créent des interactions complexes parmi lesquelles peuvent également exister des bénéfices secondaires pour le malade (Rolland, 1994).

Toutes ces dimensions sont potentialisées par le fait que le malade soit un enfant, qui devrait selon l'ordre naturel des générations aller vers la vie et le développement, et non être dans l'anticipation de la mort.

Dans notre échantillon, l'Impact sur l'espérance de vie n'est pas corrélé aux résultats des enfants aux variables dépendantes.

Ce dernier résultat correspond à une controverse en la matière. Ainsi la méta-analyse de Lavigne et Faier-Routman constituée à partir de 87 études suggère-t-elle que les caractéristiques cliniques d'une maladie, telles que son taux de mortalité, ont un lien décisif, bien plus prégnant avec le fonctionnement psychologique des frères et sœurs que son diagnostic spécifique (Lavigne et Faier-Routman, 1992). Au contraire, celle, plus récente, de Sharpe et Rossiter, portant sur 51 études pondérées en fonction de leurs qualités scientifiques, n'a trouvé aucun lien entre la sévérité de la maladie ou du handicap, notamment sur le plan de la mortalité, et le fonctionnement de la fratrie, mais a identifié que c'étaient les aspects invasifs au quotidien qui jouaient le plus grand rôle (Sharpe et Rossiter, 2002).

Cette influence sur le quotidien a évidemment un lien avec la plus ou moins grande disponibilité des parents en fonction de l'intensité quotidienne des exigences médicales de la pathologie, mais a également un rapport avec l'univers propre aux enfants, en ce sens que la maladie de leur frère ou sœur limite leurs propres activités ou leurs possibilités d'interactions avec l'enfant malade (Sharpe et Rossiter, 2002).

#### D. Incapacités

Le degré des Incapacités (mesuré de 0, « aucune incapacité », à 1, « incapacité modérée » et 2, « incapacité sévère ») est fortement lié à un impact important de la maladie sur les mères, avec une significativité très élevée, mais pas aux scores des pères, ni à ceux des enfants. Notre hypothèse clinique en la matière est par conséquent partiellement validée.

De façon convergente avec les différentes études anglo-saxonnes exposées en première partie, nos résultats sur une population française soulignent le rôle des mères, « *en première ligne* » dans la gestion au quotidien de leur enfant atteint de maladie chronique (Woznick et Goodheart, 2002 ; Gray, 2003 ; Melnick et al., 2004 ; Epel et al., 2004), rare (Allan et al., 1974 ; Koegel et al., 1992 ; Hodgkinson et Lester, 2002 ; Dellve et al., 2006 ; Gavidia-Payne et Stoneman, 2006) et / ou handicapante (Miller et al., 1992 ; Paulsson et Fasth, 1999 ; Manuel et al., 2003).

Par ailleurs, nous n'avons pas identifié sur l'ensemble de notre population de familles de différence significative entre les scores d'Impact sur la maladie des mères et des pères, que ce soit sur le plan global, financier, subjectif ou social. Cela pourrait indiquer que des maladies plus demandeuses pour les mères sont masquées par l'effet de taille de maladies moins demandeuses pour elles. Une autre explication pourrait également être que l'impact sur les mères sur notre population est susceptible de varier par rapport à celui des pères, non pas en importance, mais en nature, et en fonction des réalités cliniques.

Ainsi pourrait-on imaginer par exemple que les mères sont plus investies dans la gestion pratique des tâches qui répondent à un manque d'autonomie chez l'enfant. La littérature a déjà mis en évidence le fait que les besoins des enfants handicapés sont accrus, ce qui augmente d'autant les contraintes familiales (Kazak et Marvin, 1984 ; Schilling et al., 1986) et demande probablement un investissement maternel spécifique, tant sur le plan quantitatif que qualitatif.

Dans les contextes de maladies rares d'enfants, les associations rapportent que l'investissement des pères peut parfois se faire sur un plan plus symbolique, par exemple au travers d'une présence associative, d'un rôle dans les relations avec les médecins, avec les tiers, les médias, etc., ce qui ne semble pas devoir être mesuré par les outils standardisés que nous avons utilisés.

Il semblerait donc intéressant d'effectuer des études complémentaires sur l'impact de la maladie sur les mères et les pères en fonction d'un ensemble détaillé de ses caractéristiques, avec des groupes de taille plus importante que dans notre recherche. En effet, notre approche par groupe correspondant à la typologie de la maladie, que nous détaillerons plus bas, ne nous a permis, du fait de la taille relativement modeste de nos échantillons, de ne faire ces comparaisons qu'en considérant les adultes dans leur ensemble.



Cependant, nous pensons qu'il serait important d'affiner cette optique et d'explorer plus avant les différents critères qui entrent en jeu dans l'appréhension des situations cliniques et psychosociales par les mères et les pères, dans leurs ajustements respectifs et la redistribution de leurs rôles.

#### E. Phase de la maladie

La Phase de la maladie (cotée 0, pour « *aiguë* », 1 pour « *chronique* », et 2 pour « *en aggravation* ») n'est corrélée à aucune des variables dépendantes parentales, mais présente des corrélations élevées et significatives avec celles de la fratrie.

Les phases correspondant à une crise aiguë ou une aggravation sont décrites par le Family Systems Illness and Disability Model comme des phases de plus grande vulnérabilité, demandant des ajustements successifs, pour les familles.

Notons que les phases pré-diagnostique et diagnostique sont considérées comme une phase de crise aiguë, et que la phase d'aggravation se conjugue avec l'anticipation de la possibilité de la mort et finalement de son caractère inévitable, dans de nombreux cas de figure.

Entre chaque phase s'inscrivent des périodes de transition, qui sont critiques pour les familles, notamment du fait qu'elles exigent de s'habituer à un nouvel ordre des choses, de revoir les priorités et éventuellement de modifier les structures familiales.

Les transitions sont une dimension importante de la vie des familles, même en dehors des contextes de maladie (Levinson, 1986 ; Carter et McGoldrick, 1989). De ce fait, l'adaptabilité familiale aux transitions est à la base des travaux les plus utilisés par les chercheurs sur le fonctionnement familial (Olson, Portner et Bell, 1986).

Un mauvais ajustement lors d'une période de transition peut empêcher une famille de s'adapter à la suivante. Par exemple, face à une maladie sévère, le fait d'être une famille fusionnelle et solidaire pendant une période aiguë, utile pendant une période de crise, peut

devenir pesant et trop rigide sur un plan individuel pour les membres de la famille pendant les périodes de chronicité de la maladie.

Il est donc important, lors de l'analyse de la typologie psychosociale d'une maladie, de prendre en compte la dimension temporelle et donc la phase présente de la maladie (Rolland, 1994).

Dans notre étude, cependant, une très grande majorité de maladies étaient en phase chronique (92%), aucune maladie n'était en phase aiguë, et 3 étaient en phase d'aggravation, ce qui ne nous a pas permis de différencier suffisamment les situations entre elles sur ce plan.

Le fait que nous ayons exclu dans notre recrutement les situations dans lesquelles le diagnostic avait été posé depuis moins de 6 mois a d'évidence joué un rôle dans cette distribution, puisque cela a automatiquement exclu de notre recherche les familles concernées par la phase initiale de crise aiguë constituée par les périodes diagnostique et immédiatement post-diagnostique.

Par ailleurs, il nous paraît nécessaire de mieux préciser la définition des différentes phases de la maladie auprès des participants, qui manquait de développement dans notre Fiche Anamnestique, et de coter différemment cette question. Nous avons en effet coté 0 les phases « *aiguës* », entendant par là qu'il s'agissait de phases avec lesquelles pouvaient s'intercaler des rémissions et des périodes où la maladie pouvait être en arrière-plan. Or, ce système de cotation ne prend pas suffisamment en compte la phase de crise initiale et n'est pas assez clair sur ce plan.

Nous ne pouvons qu'insister encore une fois sur le caractère exploratoire de notre recherche, qui voulait étudier la possibilité de transposition de modèles quantitatifs et qualitatifs anglo-saxons sur une population française, et dont les résultats nous enseignent au fur et à mesure certaines erreurs et approximations.

En ce qui concerne les phases aiguës intervenant dans le cours de la maladie, qui auraient pu exister dans certains diagnostics comme les syndromes de Doose, par exemple, à l'intérieur de notre population, la taille relativement réduite de notre échantillon ne nous a pas donné l'occasion d'en rencontrer. Il nous paraît donc pertinent de tenter d'affiner la question de la phase de la maladie sur une population plus importante, et également d'explorer éventuellement la phase pré-diagnostique, diagnostique et post-diagnostique au

travers de questions rétroactives. Il pourrait en outre être intéressant d'étudier les différentes phases d'adaptation familiale à la maladie chronique rare d'un enfant au sein d'une même famille, sur la durée, dans le cadre d'une étude longitudinale, et d'étudier la variable Phase de la maladie sur un plan interfamilial aussi bien qu'intrafamilial.

Malgré le très petit nombre de familles pour lesquelles la maladie était en phase d'aggravation, nous avons tout de même identifié des corrélations avec les variables dépendantes de la fratrie. En effet, la Détresse familiale perçue par les enfants non malades (groupe des aînés) est fortement et significativement corrélée positivement à un score élevé à la variable Phase de la maladie, soit à une aggravation (la phase de la maladie était cotée de 0 à 2, ce dernier chiffre étant le maximum et correspondant à une aggravation).

Nous observons comme précédemment dans nos résultats que la variable de Relations familiales perçues par la fratrie évolue parallèlement à celle de Détresse familiale perçue, et est positivement corrélée de manière significative elle aussi à une phase de la maladie correspondant à une aggravation. Ce point sera développé en détail plus loin.

Nous notons d'une manière générale que, dans notre population, la fratrie semble encore une fois plus sensible à certaines caractéristiques de la maladie, que les autres membres de la famille, à savoir les parents et les enfants malades eux-mêmes.

Ce résultat va dans le même sens que celui que nous avons observé au sujet de la variable Type d'apparition de la maladie et confirme que la fratrie semble souffrir tout particulièrement lors des périodes d'intenses pressions exercées sur la famille par la maladie.

L'apparition brutale d'une maladie sévère rare chez leur frère ou sœur, avec tout ce qu'elle apporte comme difficultés d'adaptation, de recherche d'information valide ou de partage d'expériences pour les parents, tout comme la modification des routines d'une maladie déjà installée lors d'un épisode d'aggravation, sont des moments d'intenses charges pratiques et affectives, qui paraissent à haut risque pour le fonctionnement psychologique de la fratrie.

## F. Analyse des résultats selon une typologie psychosociale de la maladie

Comme cela a été expliqué précédemment, nous avons identifié 3 groupes de maladies distincts en utilisant la typologie psychosociale des maladies chroniques proposée par le Family Systems Illness and Disability Model, mais en nous concentrant sur les seules variables pour lesquelles existait une réelle variété de réponses, à savoir l'Impact sur l'espérance de vie et les Incapacités. En effet, les trois autres caractéristiques principales des maladies, soit le Type d'apparition, le Cours et la Phase de la maladie, obtenaient dans notre échantillon une très grande majorité de réponses identiques, ce qui ne permettait pas de constituer des groupes de taille suffisante pour effectuer des calculs statistiques.

La comparaison des 3 groupes ainsi basés sur une combinaison des facteurs Impact sur l'espérance de vie / Incapacités a montré des corrélations élevées, voire très élevées, avec certains scores aux variables décrivant l'impact de la maladie, l'adaptation familiale et la qualité des relations familiales. Ces scores ne relèvent pas seulement des variables dépendantes que nous avons choisies mais aussi d'autres sous-échelles, que nous avons choisi de commenter également dans cette partie afin d'explorer de manière complémentaire la question de l'influence de la typologie psychosociale de la maladie.

Rappelons que les groupes sont les suivants :

- **Groupe 1** : 17 familles élevant un enfant malade sans incapacité ni risque pesant sur son espérance de vie,
- **Groupe 2** : 9 familles dont l'enfant souffre d'une pathologie ne présentant pas de risque sur son espérance de vie mais avec des incapacités modérées ou sévères,
- **Groupe 3** : 13 familles dont l'enfant souffre d'une maladie à potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, et avec des incapacités modérées ou sévères.

L'impact de la maladie sur les parents est très significativement plus lourd de façon globale, et également en termes de pression financière et subjective sur le donneur de soins, pour le Groupe 3 (Impact sur l'espérance de vie / Incapacités) que pour les deux autres groupes. L'impact social et sur la fratrie (perçu par les parents) est significativement inférieur pour le Groupe 1 (Pas d'impact sur l'espérance de vie / Pas d'incapacités) par rapport aux deux autres groupes. Le score de Coping ne semble en revanche pas affecté par la distinction entre groupes.

Notons au passage que l'Impact sur la fratrie perçu par les parents, significativement inférieur pour le Groupe 1 (Pas d'impact sur l'espérance de vie / Pas d'incapacités) semble à première vue contradictoire avec un résultat précédent de notre recherche montrant que les variables d'impact sur l'espérance de vie et de degré d'incapacités ne sont pas liées aux scores des enfants en termes d'adaptation familiale ou de relations familiales. Rappelons que cette sous-échelle reflète l'Impact que perçoivent les parents au sujet de la fratrie, et que, comme nous l'avons déjà évoqué, cette perception peut être plus négative que la réalité décrite par les frères et sœurs eux-mêmes (Sharpe et Rossiter, 2002).

Sur le plan de l'adaptation familiale perçue par les parents, trois variables descriptives de la phase d'ajustement sont impactées par les distinctions entre groupes : il s'agit du Soutien des proches et des amis, du Soutien social et de l'Endurance familiale, variables pour lesquelles le Groupe 3 se distingue nettement des deux autres. En l'occurrence, le Groupe 3 (Impact sur l'espérance de vie / Incapacités) fait moins appel au Soutien des proches et des amis et au Soutien social et peut moins s'appuyer sur ces médiateurs du stress ; il présente en outre une moindre Endurance familiale perçue.

Comme nous le verrons plus bas, le fait que les familles du Groupe 3 puissent moins compter sur le soutien social à la fois des proches et des amis et de la communauté peut avoir des incidences sur leur profil de résilience, conformément à la littérature sur ce sujet.

En revanche, la question de savoir pourquoi ces familles ont dès le départ moins de possibilités de s'appuyer sur un soutien social efficace est importante et nous paraît devoir être liée à la rareté de la maladie. En effet, les études menées tant par les organismes de soutien des maladies rares que par des chercheurs en psychologie ont montré qu'il était particulièrement difficile pour les familles élevant un enfant atteint de pathologie rare de rencontrer des « *pairs* » capables de comprendre ce qu'ils vivaient et de trouver des sources de soutien instrumental (McGarvey et Hart, 2008 ; Malcolm et al., 2011). Cette notion d'isolement et d'incompréhension de l'entourage et de la communauté nous semble devoir peser dans le développement d'un soutien social efficient.

L'adaptation familiale perçue par les enfants a présenté dans le cadre de notre recherche une différence significative en fonction des groupes désignés à la dimension Tensions familiales, d'après le test non paramétrique de Kruskal Wallis, mais pas d'après le test *post-hoc* de Tukey. Il est donc impossible d'en tirer des conclusions, en l'absence de

confirmation de la significativité de nos résultats par ce dernier test plus conservateur, sur le plan de la comparaison intergroupes.

Concernant la qualité des relations familiales perçues par les parents, nous retrouvons une influence de la sélection opérée entre groupes, en particulier sur les dimensions Cohésion et Relations familiales. Le Groupe 3 (Impact sur l'espérance de vie / Incapacités) obtient des résultats significativement inférieurs à ceux des deux autres groupes en termes de Cohésion perçue et de Relations familiales perçues. Notons que le test de Tukey a permis de mettre en évidence la significativité des différences de moyennes intergroupes sur le plan des Relations familiales perçues, alors que le test de Kruskal Wallis indiquait simplement une tendance à la significativité.

Chez les enfants, la qualité des relations familiales semble également impactée par les caractéristiques de la maladie qui ont présidé à nos distinctions entre groupes, sur les points de l'Expression et du score total de Relations familiales perçues. L'Expression est en effet plus élevée de manière significative dans le Groupe 2 (Pas d'impact sur l'espérance de vie / Incapacités) que dans les deux autres groupes, et les Relations familiales perçues sont de moindre qualité dans le Groupe 3 (Impact sur l'espérance de vie / Incapacités) par rapport aux deux autres groupes. Il existe une tendance à la significativité au sein de la dimension Conflit, pour laquelle le Groupe 3 (Impact sur l'espérance de vie / Incapacités) obtient des résultats plus élevés que les autres.

Les indices de qualité des Relations familiales sont donc globalement moins bons chez les familles du Groupe 3, de manière convergente entre les perceptions des parents et des enfants. D'après les modèles explicatifs de la résilience familiale décrits en première partie, il semble logique que les différences entre le Groupe 3 et les deux autres groupes repérées lors de la phase d'ajustement familial, c'est-à-dire de moins importantes possibilités de faire appel au soutien social sous ses deux facettes de soutien des proches et des amis et soutien élargi à la communauté, et une moindre Endurance familiale, conduisent finalement à un moins bon fonctionnement des familles de ce groupe.

En particulier, le lien entre une moindre utilisation du soutien social et une moindre résilience a déjà été démontré de nombreuses fois, tant sur le plan individuel (Thoits, 1995) que familial (Fischer et al., 2007 ; Black et Lobo, 2008). En outre, il constitue un des fondements du modèle explicatif de la résilience Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation (McCubbin et McCubbin, 1989) et une dimension importante

du modèle Family Systems Illness and Disability Model appliqué aux maladies chroniques (Rolland, 1994). Dans les contextes de maladies chroniques rares handicapantes de l'enfant, il a été démontré qu'une moindre mobilisation de la famille pour trouver et accepter un soutien social extérieur était corrélée à des taux plus élevés de stress parental (Von Gontard et al., 2002).

Il n'existe pas de différence significative entre groupes aux scores de Détresse familiale perçue, ce qui signifie que nous ne pouvons pas qualifier de manière certaine les différences entre groupes en termes d'adaptation familiale ; cependant, l'indice de fonctionnement familial qui nous est donné par la perception relative aux Relations familiales nous permet de supposer que les familles du Groupe 3 ont ou auront à plus ou moins long terme un profil de résilience moins positif que celles des autres groupes.

Même s'il nous faut relativiser cette possibilité du fait que nos mesures concernent uniquement une perception de l'ajustement et du fonctionnement de la famille par les membres de la famille eux-mêmes, il semblerait donc bien qu'il y ait un lien dans nos résultats entre la sévérité des deux caractéristiques critiques de la maladie relatives à la réduction de l'espérance de vie et au degré d'incapacités et le profil de résilience familiale.

La littérature spécialisée est controversée sur ce sujet, et l'on trouve à la fois des études qui établissent le même lien, et des études qui montrent un lien inverse.

Ainsi, Kazak et Clark avaient-ils établi en 1986 que plus le handicap d'un enfant était sévère, plus la satisfaction maritale était élevée (Kazak et Clark, 1986), ce qui suggère un impact positif sur l'adaptation de la famille, les membres de la famille s'influençant réciproquement à travers leur bien-être. Le stress parental face à une maladie rare été décrit par certaines études comme plus corrélé à des variables telles que la cohésion, le niveau de revenus et le soutien social familial et externe qu'à la sévérité de la maladie (Thompson et Gustafson, 1996 ; Warfield et al., 1999 ; Smith et al., 2001).

De même, comme nous l'avons exposé plus haut, une méta-analyse de Sharpe et Rossiter a conclu que les fratries d'enfants atteints de maladie avec des taux de mortalité supérieurs n'étaient pas plus à risque concernant leur fonctionnement psychologique que les fratries d'enfants souffrant de pathologies ne présentant pas ce risque (Sharpe et Rossiter, 2002). Auteur d'un des modèles sur lesquels s'appuie notre recherche, McCubbin a défini la

relation entre la sévérité du handicap et les effets à long terme sur la famille comme « *peu concluante* » (McCubbin, 1988).

Il est possible que, dans notre étude, la combinaison de plusieurs critères de sévérité associés entre eux ait eu un impact plus net sur les résultats. Quoiqu'il en soit, il nous semble que nos résultats sur cette question pourraient utilement ouvrir des perspectives pour des recherches complémentaires qui proposeraient une analyse longitudinale prenant en compte plusieurs des caractéristiques principales de la maladie, afin d'affiner l'analyse des facteurs en jeu, et de les lier à l'évolution de la famille dans le temps.

Une analyse par groupes organisée autour de deux caractéristiques importantes de la maladie, l'impact sur l'espérance de vie et le degré d'incapacités, a permis de confirmer les corrélations identifiées précédemment entre ces caractéristiques et nos variables dépendantes indicatrices du processus de résilience familiale, à savoir l'impact de la maladie, l'adaptation familiale et la qualité des relations familiales. Cette distinction entre groupes a montré que, sur une population de familles françaises confrontées à la maladie chronique rare d'un enfant, plus la sévérité des deux composantes en question est grande, plus la famille semble dépassée dans son processus d'ajustement et altérée en termes de qualité des relations familiales.



#### 5.1.4. Validation des hypothèses cliniques relatives à l'influence des caractéristiques familiales sur le processus de résilience

Nous étudions dans cette partie les liens entre les caractéristiques de la famille et les variables dépendantes principales choisies, conformément aux hypothèses formulées en partie 2.

##### A. Constellation familiale et soutien social

Comme cela a été indiqué précédemment, le FIRA-G, issu du Resiliency Model of Stress, Adjustment and Adaptation (McCubbin et McCubbin, 1989), distingue deux types de soutien social, le Soutien des proches et des amis, et le Soutien social au sens plus large, incluant la communauté. Dans une version ultérieure du modèle, Joan Patterson a inclus le facteur de protection constitué par une collaboration de qualité avec les soignants (dont l'outil FIRA-G ne tient malheureusement pas compte) (Patterson, 1991). Le modèle qualitatif Family Systems Illness and Disability Model ajoute lui aussi la relation avec les soignants comme source importante de soutien social pour les familles confrontées à une maladie chronique sévère (Rolland, 1994).

##### a. Soutien des proches et soutien social élargi

En nous intéressant en premier lieu aux variables de Soutien social proposées par l'outil FIRA-G, nous constatons que les scores des mères et des pères à plusieurs sous-échelles de nos outils standardisés et notamment aux variables dépendantes sont impactés de manière significative par ces variables de Soutien social, tandis que ceux des enfants le sont dans une moindre mesure.

Comme cela a été présenté dans notre partie « Résultats », les variables relatives au Soutien social ont bel et bien un lien avec différents indices mesurant l'impact de la maladie, l'adaptation familiale perçue et la qualité des relations familiales perçues, représentant une des dimensions du fonctionnement familial.

En particulier, conformément à notre hypothèse, le Soutien social est relié à une diminution de l'Impact social et total de la maladie sur les parents et des Tensions familiales perçues, à une augmentation de l'Endurance familiale et de la qualité des Relations familiales, et enfin, à une diminution de la Détresse familiale perçue par certains membres de la famille. Cela est vrai non seulement au niveau individuel mais aussi en termes d'impacts entrecroisés entre membres de la famille.

Ce résultat s'inscrit dans une littérature fournie qui a établi de façon solide le fait que le soutien social joue le rôle d'un facteur de protection contribuant à une meilleure adaptation individuelle (Thoits, 1995) et familiale (Fischer et al., 2007).

L'apport positif sur tous les membres de la famille du soutien social perçu par certains d'entre eux, en particulier les parents, a également été documenté (Dunst et al., 1986). Le soutien social - émotionnel et instrumental, interne et externe à la famille – disponible pour les parents dans des contextes de retard développemental d'un enfant ou de handicap diminue le niveau de leur stress et a des effets sur l'adaptation familiale dans son ensemble (Canam, 1993 ; Sarimski, 1997 ; Cohen, 1999 ; Smith et al., 2001 ; Margalit et al., 2003 ; Manuel et al., 2003 ; Trulsson et Klingberg, 2003 ; Johnston et al., 2003 ; White et Hastings, 2004 ; Kersh et al., 2006).

Nos résultats vont donc dans le sens de la littérature sur ce sujet et en particulier de certaines études qui ont montré que les mères d'enfants présentant un risque psychosocial (Provost, 2001) ou souffrant de maladie rare (Poehlmann et al., 2005) aidaient leurs enfants à s'adapter au mieux lorsqu'elles recherchaient et obtenaient du soutien social.

Pour entrer dans le détail, nous constatons que le score de Soutien social qui présente les corrélations les plus nombreuses chez les mères est celui du Soutien des proches et des amis, tandis que ce même score est moins corrélé à d'autres chez les pères. Chez ces derniers, c'est le Soutien social au sens large, incluant la communauté, qui est le plus en lien avec d'autres variables.

Nous pouvons rapprocher ce résultat de certaines autres études que nous avons évoquées en première partie, et qui avaient montré que les mères d'enfants handicapés ou chroniquement malades faisaient plus volontiers appel au soutien émotionnel plutôt qu'instrumental, et que ce soutien émotionnel était susceptible de diminuer leur stress (Quittner et al., 1990) et de favoriser leur adaptation (Peterson, 1984 ; Bristol, 1984). Il est possible de penser que le soutien émotionnel recherché par les mères est susceptible d'être trouvé auprès des proches, famille élargie ou amis, alors qu'un type de soutien plus instrumental pourrait être offert par la communauté, par exemple via ce que certains auteurs appellent le « *soutien social formel* », c'est-à-dire celui apporté par des services spécialisés (Schopler et Mesibov, 1984).

Il est important de noter par ailleurs que les deux types de soutien social mesurés par le FIRA-G, le soutien des proches et des amis et le soutien social élargi à la communauté, ont tous deux des effets positifs (Bowlby, 1982 ; Rutter, 1987 ; Aronowitz et Morrison – Beedy, 2004) et se compensent l'un l'autre. En effet, c'est notamment lorsque leurs proches sont submergés par le stress engendré par une situation traumatique que les membres d'une famille vont chercher des formes de soutien social en dehors de la famille (Schopler et Mesibov, 1984).

Nous voyons donc que, à partir des corrélations différentes identifiées entre mères et pères au sujet du soutien social, il est possible de formuler plusieurs hypothèses :

- les mères et les pères peuvent avoir besoin de différentes natures de soutien social face à la maladie chronique rare d'un enfant ;
- ils peuvent effectuer une recherche de sources de soutien social ajustées à leurs rôles respectifs face à la maladie de l'enfant (nous nous souvenons que les travaux de Gray sur les maladies rares de l'enfant ont décrit un retour à un partage « traditionnel » des tâches, que certains de nos résultats semblent confirmer) ;
- ils peuvent, enfin, se tourner vers différentes sources extérieures de soutien social en fonction de la disponibilité ou l'indisponibilité de sources plus proximales.

En conclusion, les différences que nous avons identifiées entre parents concernant les sortes de soutien social qui ont sur eux le plus d'impact peuvent être rapprochées des divergences observées dans notre recherche sur le plan de l'influence de certaines caractéristiques de la maladie.

En l'occurrence, l'analyse de l'influence du degré d'incapacités, discuté précédemment, nous a conduit à émettre une nouvelle hypothèse selon laquelle les mères pourraient être plus directement impactées par les incapacités de l'enfant que les pères, du fait d'une nature différente de leurs investissements respectifs. L'écart qualitatif entre les mères et les pères concernant leur appel aux différentes sortes de soutien social tendrait à confirmer l'intérêt de cette nouvelle hypothèse.

Il nous paraîtrait ainsi intéressant d'étudier plus avant la pertinence d'un modèle dans lequel les mères seraient plus aux prises avec la vie et la prise en charge quotidiennes de l'enfant malade, avec une sensibilité égale aux différentes facettes du soutien social, incluant donc le soutien familial, des proches et des amis, et dans lequel les pères, tout en étant quantitativement autant impactés que les mères par la maladie de leur enfant, auraient un rôle plus volontiers tourné vers l'extérieur, et notamment davantage concentré sur la recherche de soutien extérieur à la famille, dans le cercle plus large de la communauté. Ce modèle affinerait la notion de « *retour à un partage traditionnel des tâches* » face à la maladie chronique de l'enfant (Gray, 2003).

Chez les enfants, nous avons trouvé moins de corrélations significatives relatives aux différentes dimensions du Soutien social, peut-être en fonction de la taille plus réduite de nos groupes d'enfants.

Cependant, il apparaît que l'échantillon des enfants malades semble plus sensible à la dimension du Soutien social des proches et des amis, tandis que les variables de la fratrie présentent des liens avec le niveau de Soutien social élargi à la communauté.

Concernant les enfants de l'âge de nos répondants, c'est-à-dire pré-adolescents et adolescents, les études ayant pour objet leur utilisation du soutien social ont montré que ceux-ci cherchaient en général du soutien social en dehors des proches, notamment auprès de leurs pairs, lorsque les proches n'offraient pas un soutien adéquat (Feldman et al., 1988 ; Barrera et Garrison-Jones, 1992).

Le fait que les frères et sœurs de l'enfant malade fassent plus volontiers appel au soutien social élargi pourrait par conséquent signifier qu'ils n'ont pas trouvé au sein de la famille et des proches, presque entièrement occupés par la maladie, le soutien dont ils avaient besoin.

Nous ne pouvons toutefois en tirer de conclusions directes, d'une part parce que les études mentionnées ci-dessus n'utilisent pas les sous-échelles de soutien social développées au sein

du FIRA-G et ne mesurent donc pas exactement la même chose, notamment sur la question des « *pairs* » ; d'autre part parce que les variations entre enfants malades et fratrie sont possiblement liées à celles des mêmes variables chez les mères et les pères, puisque nous avons vu qu'il existait entre elles des corrélations significatives ou tendant vers la significativité (par exemple entre Soutien social élargi à la communauté des pères et de la fratrie).

Les effets du Soutien social, comme ceux de nombreux autres facteurs de protection ou de risque, connaissent nécessairement à l'intérieur des familles des interactions, à la suite desquelles l'adaptation des uns influe sur l'adaptation des autres, en un modèle transactionnel complexe et en permanence renouvelé (Silva et al., 2014).

Dans la mesure où semble se dessiner, au sein de notre population de familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare, une organisation dans laquelle les mères et les enfants malades sont plus impactés par le Soutien des proches et des amis, et les pères et la fratrie sont plus concernés par le Soutien social élargi à la communauté, d'autres recherches nous semblent nécessaires pour évaluer les processus qui entrent en jeu dans la perception et l'utilisation des différentes sortes de soutien social entre ces groupes d'individus.

#### b. Relation avec les équipes médicales et qualité de soutien

En ce qui concerne la collaboration avec les soignants, nous avons pu constater dans notre partie « Résultats » que les enfants malades sont sensibles à une bonne relation avec les équipes médicales, qui fait augmenter leur perception des Relations familiales de façon significative. La qualité de la relation avec les soignants est en outre significativement positivement reliée au Soutien social élargi perçu par les mères.

Autre variable descriptive de la relation avec les soignants, la qualité de soutien offert par les équipes médicales est très significativement et négativement liée à la Détresse familiale perçue par les pères.

La fratrie ne fait pas partie des membres de la famille particulièrement impactés par la qualité de relation avec les soignants et le soutien de ces derniers, ce qui semble cohérent avec le fait que les frères et sœurs ne sont pas, au contraire de l'enfant malade et des

parents, directement concernés par la prise en charge, les traitements, les régimes, etc., et n'ont pas non plus (en principe) à les organiser ni à assister aux consultations.

Notre hypothèse clinique relative à l'influence du soutien social offert par les soignants sur l'ajustement et l'adaptation de la famille et la perception des relations familiales est donc vérifiée sur certains membres de la famille, en particulier les pères, les mères et les enfants malades. En revanche, dans notre étude, cette dimension du soutien social n'a pas d'incidence significative sur l'impact de la maladie perçu par les parents.

Le lien entre le Soutien social au sens large perçu par les mères et la relation familiale avec les médecins souligne par ailleurs l'importance d'envisager la famille confrontée à la maladie chronique rare comme une « *constellation* » au sein de laquelle de multiples influences interviennent, entre autres celle des équipes médicales.

En effet, certaines situations cliniques correspondant à des pathologies rares de l'enfant induisent une présence médicale accrue, et le fait de bien s'entendre avec les soignants est donc une source d'ajustement et d'adaptation cruciale pour les parents, et, comme nous l'avons vu, également pour les enfants malades, concernés au premier chef.

Pour approfondir cette question, nous souhaitons souligner le fait que John Rolland désigne, au sein de ce qu'il appelle le « *quadrangle thérapeutique* » (Patient / Soignants / Famille / Maladie), la maladie chronique comme un « *nouveau membre de la famille* » (op cité). Afin d'analyser plus précisément les rapports entre le soutien social apporté par les soignants et l'adaptation familiale, il paraîtrait par conséquent intéressant de nous appuyer sur la typologie psychosociale des maladies déjà évoquée.

Cependant, la distinction par groupes établie dans les chapitres précédents, lorsque nous effectuons une analyse complémentaire sous la forme d'un test non paramétrique de Kruskal Wallis, ne montre pas de différence significative entre groupes dans les réponses données aux questions relatives à la qualité de la relation avec les équipes médicales et de leur soutien.

Il n'existe donc pas dans notre population de lien significatif entre la typologie de la maladie telle que nous l'avons organisée et la relation avec les équipes médicales, dans ses composantes de qualité de la relation et de soutien social.

Il est possible que, du fait de notre réduction de cette typologie à deux variables principales en fonction des caractéristiques propres de notre échantillon (Impact sur l'espérance de vie, Degré d'incapacités), toutes les dimensions des interactions entre maladie et soignants n'aient pu être prises en compte en l'espèce.

De plus, notre Fiche Anamnétique, d'où sont tirées les réponses au sujet de la relation avec les équipes médicales et de la qualité de soutien de ces dernières, omettait d'évaluer les attentes des parents en la matière. Seule la relation existante avec les soignants était évaluée. Nous pouvons envisager que ce sont surtout les attentes des parents en la matière qui devraient être influencées par les spécificités de la maladie, plutôt que le soutien social existant de la part des médecins.

Notons pour finir qu'il existe une corrélation très significative entre relation avec les soignants et qualité de soutien de leur part, ce qui semble logique, les deux notions étant nécessairement liées dans la perception des deux parents, et l'existence d'un réel soutien de la part des équipes médicales étant en quelque sorte une extension d'une relation de qualité.

## B. Qualité de la communication intrafamiliale

La qualité de la communication perçue par les membres de la famille nous est donnée par la mesure de l'Expression (ou Verbalisation des sentiments), c'est-à-dire une des trois dimensions du FRI.

Nous discutons dans cette partie son lien avec l'impact de la maladie perçu par les parents et l'adaptation familiale, perçue par les différents membres de la famille. En revanche, nous n'avons pas exploré son lien avec la qualité des relations familiales, elle-même indice de fonctionnement familial : en effet, l'Expression étant positivement pondérée dans le score total de Relations familiales du FRI, il est évident que les deux variables seront connectées. Il est d'autre part constant dans la littérature que la communication est partie prenante des relations familiales, elles-mêmes gages de bon fonctionnement familial (DeFrain, 1999).

Nous souhaitons donc nous focaliser sur l'influence de la qualité et des possibilités d'Expression au sein de la famille sur l'impact de la maladie en tant que « *stresseur* » et l'adaptation du système.

Dans les corrélations intra- et inter-outils présentées en partie « Résultats », nous avons pu observer que la dimension Expression est fortement et significativement corrélée chez les pères avec un certain nombre d'autres variables, en particulier les principales sous-échelles de l'Impact de la maladie (Impact total, Impact financier, Impact subjectif sur le donneur de soins et Impact social) et les Tensions familiales, dans le sens négatif, et les dimensions de Soutien social et Endurance familiale, dans le sens positif. L'Expression est également positivement corrélée au Soutien des proches et des amis, de façon presque significative.

Chez les mères, la dimension Expression n'est corrélée significativement qu'à l'Impact sur la fratrie qu'elles perçoivent, dans le sens positif, alors qu'au sein de la même échelle, la dimension Cohésion, par exemple, présente de très nombreuses corrélations.

En ce qui concerne les enfants, nous notons que l'Expression familiale perçue par les enfants malades est corrélée de façon très significative à une réduction des Tensions familiales perçues par les enfants malades eux-mêmes et de façon presque significative à une réduction des Tensions familiales perçues par la fratrie. L'Expression perçue par les enfants malades présente en outre une corrélation élevée, tendant vers la significativité, avec l'Endurance familiale qu'ils perçoivent.

L'Expression familiale perçue par les frères et sœurs ne présente que des corrélations tendant à la significativité, mais dans un sens parfois contre-intuitif. Ainsi l'augmentation de l'Expression perçue est-elle liée à une augmentation du Soutien des proches et des amis perçu, d'une part, mais aussi à une augmentation des Facteurs de stress familiaux perçus à la fois par la fratrie et les enfants malades.

Nous remarquons que la variable Expression, ou Verbalisation des sentiments, n'est liée en tant que telle à la variable Détresse familiale, indice négatif de l'adaptation familiale, pour aucun des membres de la famille.

Il semblerait par conséquent que notre hypothèse soit partiellement vérifiée dans nos échantillons d'enfants et de pères. Pour ces derniers, la qualité de l'Expression familiale perçue est corrélée à une diminution de l'impact de la maladie - même sur le plan



financier, ce qui montre le caractère subjectif de cette perception - et des tensions familiales, et à une augmentation du soutien social et de l'endurance de la famille.

Ce sont les variables descriptives de la phase d'ajustement qui semblent en premier lieu impactées par les possibilités d'Expression au sein de la famille. Nous pouvons en déduire que la phase d'adaptation devrait s'en trouver améliorée, et que la famille devrait atteindre un meilleur profil de résilience, mais cela n'est pas ce que nous observons directement à court terme.

Les enfants présentent moins de corrélations significatives ou tendant à la significativité entre la variable d'Expression perçue et les variables dépendantes principales ou secondaires, mais nous pouvons noter que ces corrélations correspondent également plutôt à la phase d'ajustement.

Au sein de notre population de familles confrontées à la maladie chronique rare d'un enfant, les possibilités d'Expression ressenties semblent devoir s'interpréter comme une « *soupage* », à utiliser en cas de problème.

Ainsi, chez les pères, la perception de possibilités d'Expression au niveau familial semble alléger les facteurs de stress qu'ils perçoivent, et au contraire consolider les facteurs de protection tels que le soutien social perçu et l'endurance familiale (voir a contrario la Vignette clinique 1 dans le livret prévu à cet effet). Ce résultat nous semble intéressant à rapprocher de ceux d'une étude qui ne portait pas sur la maladie chronique rare d'un enfant mais sur un traumatisme d'ordre somatique, à savoir la naissance prématurée d'un enfant : dans cette recherche portant sur 20 couples, les mères montraient une plus grande facilité à exprimer leurs sentiments et leur culpabilité que les pères (Recchia et Lemétayer, 2005). Il nous paraît donc cohérent qu'une possibilité d'Expression élevée chez les pères, qui pourraient avoir plus de difficultés dans ce domaine, soit corrélée à un meilleur ajustement.

Dans le même ordre d'idées, la verbalisation des sentiments semble susceptible de réduire les tensions chez les enfants malades - mais aussi dans une moindre mesure chez leurs frères et sœurs - tandis qu'elle va de pair avec un plus grand impact de la maladie sur la fratrie perçu par les mères.

C'est comme si l'Expression, en allégeant les tensions des uns, pesait sur les autres, et nous voyons se dessiner en arrière-plan un modèle véritablement systémique de circulation des émotions à l'intérieur du groupe familial.

Ces résultats paraissent cohérents avec quelques études que nous avons citées en première partie. Celles-ci soulignaient effectivement le fait que c'est justement la capacité à exprimer, écouter et partager des émotions négatives qui distingue les familles résilientes des autres (Golby et Bretherton, 1999 ; Mederer, 1999 ; Lindsey et Mize, 2001).

Pour conclure sur la dimension de la communication intrafamiliale, il nous faut signaler que nous n'avons abordé qu'un aspect de cette communication, à savoir l'expression, ou verbalisation des sentiments.

La clarté des échanges d'information et directives, sur un plan instrumental et pragmatique, est un versant également important de la communication à l'intérieur des familles (Epstein et al., 1993). En conséquence, il nous paraît important que les recherches futures sur une population comparable à la nôtre s'intéressent au point précis de la clarté des communications familiales dans le contexte de la maladie chronique sévère d'un enfant, qui demande que de multiples tâches soient effectuées.

### C. Phase de la vie familiale

Afin d'approcher la notion de phase de la vie familiale au sein de notre population, nous avons souhaité retenir des données fournies par notre Fiche Anamnestique, soit l'âge moyen des enfants, qui est une indication classique en la matière (Beavers, 1983), et l'âge du plus jeune enfant malade, qui nous a semblé une donnée complémentaire susceptible de rendre compte de la charge parentale et des besoins en termes de cohésion familiale.

En effet, comme le souligne John Rolland dans la description de son modèle, la phase temporelle objective de la vie familiale doit être mise en relation avec la phase du vécu familial lié à la maladie (Rolland, 1994).

Comme nous l'avons observé dans la partie « Résultats » en comparant les scores parentaux de 3 groupes de familles organisés autour de l'Age moyen des enfants, cette dernière donnée n'est pas reliée aux variables dépendantes parentales. La même chose a été observée au sujet de la variable Age du plus jeune enfant malade.

Rappelons que nous n'avons pas distingué de groupes en fonction de l'âge moyen des enfants pour étudier les scores des enfants, car seul un groupe (les enfants âgés de plus de 12 ans) était susceptible de répondre aux questionnaires standardisés, et les deux autres groupes contenaient par conséquent trop peu de réponses.

Un calcul de corrélations sur l'ensemble des familles, sans distinction de groupe, montre que les scores des enfants malades ne sont pas non plus influencés par ces variables.

En conséquence, notre hypothèse clinique n'est pas validée et nos résultats rejoignent ceux d'une étude portugaise récente sur la maladie chronique de l'enfant, dont la conclusion était que l'âge et le genre des enfants n'avait pas d'influence sur la perception de la maladie pour les parents et enfants et leur adaptation (Silva et al., 2014).

En revanche, les variables Age moyen des enfants et Age du plus jeune enfant malade sont significativement positivement liées à la Détresse familiale perçue par la fratrie, et très significativement positivement liées à la qualité des Relations familiales perçues par la fratrie. Ceci signifie que plus l'âge de tous les enfants, y compris le plus jeune enfant malade, augmente, plus la fratrie perçoit une grande qualité des relations familiales, tout autant qu'une grande détresse.

Nous pouvons trouver une première tentative d'explication dans le fait que l'augmentation de l'âge général des enfants au sein de la famille va de pair avec une plus grande autonomisation de la fratrie. Nous pouvons estimer que la naissance progressive de sa propre autonomie devrait permettre à la fratrie de se tourner davantage vers l'extérieur et de sortir partiellement ou temporairement des problèmes liés à la maladie (voir pour illustration la Vignette clinique 2 dans le livret prévu à cet effet).

Toutefois, l'autonomie des enfants malades, dans certains cas, n'évoluera pas de façon parallèle à celle de la fratrie non malade, par exemple en présence de handicaps ou de retards développementaux. La prise d'autonomie chez la fratrie pourrait alors faire coïncider un dégagement partiel des difficultés apportées par la maladie, conduisant à une perception plus positive des Relations familiales, et une plus grande souffrance (voire une

culpabilité) liée à l'expérience d'un frère ou une sœur malades en quelque sorte « *laissés derrière* » dans l'évolution vers l'avant qui caractérise le développement naturel des enfants.

Il ne s'agit cependant que d'hypothèses, qui demanderaient à être vérifiées plus avant par des recherches complémentaires ciblées sur la question de l'impact de la phase de la vie familiale sur le profil de résilience familial. De plus, il nous faut tout d'abord chercher l'explication du lien positif significatif entre Relations familiales et Détresse familiale perçues par la fratrie, qui a été retrouvé systématiquement dans nos résultats concernant la fratrie. Ce résultat sera discuté dans la partie « Autres résultats ».

Dans un but d'approfondissement des questions relatives au cycle de vie de la famille dans le contexte de la maladie chronique rare d'un enfant, nous avons également étudié le rapprochement entre la phase de la vie familiale, approchée au travers de l'âge moyen des enfants et de l'âge du plus jeune enfant malade, et la Cohésion familiale perçue par les différents membres de la famille.

En effet, s'appuyant sur les travaux de Levinson sur les cycles de vie de l'adulte (1978) et de Beavers sur les phases centripètes et centrifuges de la vie familiale (1983), Rolland insiste dans son modèle sur la nécessité de prendre en compte, dans la clinique des familles d'enfants malades, les moments « *à risque* », c'est-à-dire les phases de plus forte ou de moindre cohésion, ou encore les moments de stabilité par rapport aux moments de transition.

Afin d'illustrer son propos, Rolland prend l'exemple de familles dans lesquelles la maladie survient dans une phase fortement centripète de la vie familiale. La cohésion naturelle de cette période se trouve renforcée à l'extrême par la situation traumatisante et les exigences de cohésion intrinsèques à la maladie. De ce fait, les familles peuvent ne jamais parvenir à passer à l'étape suivante de leur développement, surtout si la maladie est devenue leur point focal, susceptible d'effacer toute forme de conflit (marital, etc.) ou problème.

De la même manière, la maladie chronique rare d'un enfant qui survient à une période de faible cohésion, comme le moment de l'autonomisation d'adolescents ou du départ de jeunes adultes, peut faire dérailler la famille, du fait d'une trop grande opposition entre les exigences liées à la maladie et les besoins individuels.

Dans notre population, le rapprochement des variables concernées a mis en évidence une corrélation positive significative entre la Cohésion perçue par les mères et l'âge moyen des

enfants, ce qui converge parfaitement avec la description des phases classiques de la vie familiale, la période d'éducation des jeunes enfants étant une période de forte cohésion, qui tend à diminuer au fur et à mesure que les enfants grandissent.

Nous n'avons en revanche pas trouvé de corrélations avec les scores de Cohésion perçue des autres membres de la famille.

Par ailleurs, nous avons présenté plus haut les scores de Cohésion perçue des adultes et des enfants classés par groupe en fonction d'une typologie des maladies empruntée au Family Systems Illness and Disability Model et adaptée à notre échantillon. Les scores de Cohésion des adultes différaient de manière sensible et très significative en fonction d'une combinaison de deux variables, l'Impact sur l'espérance de vie et le degré d'Incapacités.

Dans notre population, la Cohésion familiale que perçoivent les membres de la famille semble par conséquent plus liée à la situation clinique qu'à la phase de la vie familiale, définie selon les standards sociaux habituels. Ce résultat va dans le sens des préconisations cliniques émises par John Rolland visant à mieux prendre en compte la typologie de la maladie, et confirme l'effet prépondérant que peut avoir la maladie sur les évolutions développementales naturelles de la famille (Rolland, op cité).

#### D. Système de croyances et de valeurs familiales

Les résultats exposés dans les chapitres précédents nous ont montré que, contrairement à l'hypothèse que nous avons formulée, l'importance de la religion, l'existence d'une vision partagée à ce sujet, la présence d'une culture forte, de rituels religieux, culturels ou encore familiaux, n'étaient corrélées significativement à aucune variable dépendante, que ce soit chez les parents ou chez les enfants.

Ce résultat se trouve en contradiction avec notre hypothèse, établie en fonction de la littérature, notamment des différents modèles explicatifs de la résilience familiale explicités plus haut.

Il nous faut rappeler à ce stade que ces modèles, ainsi que la majorité des études sur lesquelles nous nous sommes appuyés, appartiennent à la culture anglo-saxonne. Il est donc possible que ce résultat divergent corresponde à une différence culturelle. En effet, notre recherche n'est pas la première à constater une différence quantitative entre l'appel à la religion comme source de *coping* en France et dans les pays anglo-saxons. Ainsi une étude portant sur 49 patients français atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique avait-elle mis en évidence une utilisation nettement moins importante du *coping* religieux dans son échantillon que parmi les sujets de plusieurs études anglo-saxonnes, atteints de la même maladie (Montel, Albertini, Spitz, 2011).

Nous avons en revanche identifié des corrélations significatives entre l'existence de Visions partagées des valeurs et de la maladie et la variable dépendante descriptive, en négatif, de la phase d'adaptation, à savoir la Détresse familiale. En particulier, le partage des valeurs est négativement corrélé à la Détresse familiale perçue par les pères, et le partage de la vision de la maladie à celle perçue par les mères.

Il semblerait donc que, dans notre population, le plus important en termes d'adaptation familiale ne soit pas la place occupée par la religion, les croyances et valeurs elles-mêmes, mais le fait qu'il y ait au sein de la famille une harmonie à ce sujet et un patrimoine commun.

La théorie systémique nous apprend que la famille est régie, entre autres, par des « *opérateurs* » implicites organisant les relations, parmi lesquels on trouve les rituels (techniques / rationnels, de communication ou magiques) et les mythes (ayant pour fonction de symboliser et d'expliquer le réel) (Minuchin, 1979 ; Miermont, 1993). Les visions partagées concernant les valeurs et la maladie peuvent être considérés comme faisant partie de ces opérateurs.

Nous notons que les mères se situent à nouveau dans une plus grande proximité avec la prise en charge de la maladie que les pères. Il semble particulièrement important pour elle de pouvoir compter sur une base commune de compréhension concernant l'identité de la maladie (étiologie, risques, évolution, etc.) et de manière sous-jacente de pouvoir partager leurs émotions à ce sujet.

Ce résultat rejoint le fait que les scores des mères de notre échantillon, comparativement à ceux d'autres membres de la famille, aient un lien plus fort avec le Soutien des proches et des amis (donc au premier chef, de la famille) dans leur processus d'adaptation. Une vision partagée de la maladie et de son identité pose en effet les bases de l'empathie et du soutien émotionnel, tant à l'égard de l'enfant malade que des parents impliqués dans ses soins et son éducation.

D'après nos résultats, les pères paraissent plus sensibles au maintien de valeurs familiales partagées, en dépit de la maladie.

Nous notons également une corrélation entre les variables Vision partagée des valeurs et Vision partagée de la maladie et les scores de Détresse familiale (et donc de Relations familiales, les deux étant liés dans nos résultats) de la fratrie.

Le score de Détresse familiale de la fratrie n'est pas significativement corrélé à ceux des mères et des pères, mais présente néanmoins avec eux des corrélations élevées tendant à la significativité. Il est par conséquent possible d'imaginer une interaction, qu'il serait intéressant de vérifier en se basant sur une population de plus grande taille de frères et sœurs.

Cependant, l'absence de relation significative entre les scores de Détresse familiale des parents et de la fratrie nous oblige à supposer que le score de Détresse familiale de la fratrie est corrélé en tant que tel aux variables étudiées dans ce paragraphe, à savoir les Visions partagées des valeurs et de la maladie, et ce d'autant plus que la corrélation avec la Vision familiale partagée des valeurs est très significative.

Il apparaît donc que différents membres de la famille, dans le contexte d'une maladie chronique rare de l'enfant, voient l'adaptation familiale comme significativement impactée par l'existence ou l'absence de visions partagées, d'un socle expérientiel commun en quelque sorte, au sujet de deux éléments importants de leur vie quotidienne, à savoir les valeurs familiales et la maladie.

Ceci rejoint la conception de John Rolland, qui décrit dans son modèle psychosocial la maladie comme « *un nouveau membre de la famille* » (Rolland, op cité).

Il est probable que la maladie puisse perturber ou faire évoluer les valeurs présentes au sein de la famille, mais l'important semble être qu'elles restent partagées (voir, a contrario, la Vignette clinique 3 dans le livret prévu à cet effet).

En ce sens, nos résultats sont convergents avec ceux de la méta-analyse de Black et Lobo sur les facteurs de protection présents chez les familles résilientes en ce sens qu'ils révèlent l'importance de la recherche d'un sens partagé et de la reconnaissance des mêmes valeurs entre individus au sein de la famille (Black et Lobo, 2008).

Nous avons complété notre évaluation du système de valeurs et de croyances familiales par la prise en compte des perturbations occasionnées par la maladie au sein de ce système. En particulier, nous nous sommes intéressés à la notion de respect des valeurs et des rituels familiaux par les équipes médicales lors de leurs interventions, et à l'éventuelle nécessité pour certaines familles de modifier certains rituels en fonction de la maladie, voire d'y renoncer le cas échéant.

Ce faisant, nous avons pu observer une corrélation très significative entre le Respect des valeurs familiales par les soignants et les Relations familiales perçues chez les enfants malades. Ce résultat est possiblement lié à la corrélation existante entre le score de Relations perçues de ces derniers et la qualité de la Relation avec les soignants, ou doit en être rapproché, quoi qu'il en soit.

Il est vrai que les enfants malades sont en lien direct avec leurs soignants, surtout dans le cadre d'une maladie rare, qui nécessite souvent, comme nous l'avons vu, une prise en charge multidisciplinaire et des interventions fréquentes. Il paraît donc cohérent que la qualité de leur relation avec leurs soignants et le respect par ces derniers des valeurs de leur famille ait sur eux-mêmes un profond impact. Dans notre étude, cet impact se traduit par la perception qu'ont ces enfants des Relations familiales, et donc par un indice positif du fonctionnement familial.

La variable évaluant le Respect des valeurs familiales par les soignants est d'autre part significativement et négativement corrélée à la Détresse familiale perçue par la fratrie. Ce dernier score présente une corrélation négative élevée, tendant à la significativité, avec le



score de Relations familiales perçues par les enfants malades, ce qui peut signaler une interaction entre les deux variables.

En l'absence de significativité réelle de cette dernière interaction, nous pouvons considérer que la Détresse familiale perçue par la fratrie est liée en tant que telle au Respect des valeurs familiales par les soignants. L'étude de la variable Relation avec les soignants ne nous avait pourtant pas montré de corrélation avec les scores de la fratrie. Il semblerait donc bien que la relation avec les soignants ne soit pas en jeu, ce que l'on comprend aisément, du fait que cette relation n'est pas directement centrée sur la fratrie, et que seule la variable de Respect par les équipes médicales des valeurs familiales soit concernée ici.

Nous pouvons par conséquent supposer que la fratrie est sensible elle aussi à une approche fondée sur le respect des valeurs familiales de la part des soignants, qui interagissent parfois quotidiennement, à domicile, avec la famille, dans les contextes de maladies rares nécessitant des soins fréquents, ce qui pourrait facilement créer des disruptions de la vie et des routines familiales.

Une autre perturbation du système de valeurs et de croyances familiales est la modification des rituels correspondant à ces valeurs et croyances par l'existence de la maladie. Les corrélations identifiées en partie « Résultats » ont montré que la modification, du fait de risques présentés par la maladie ou de sa prise en charge, des rituels religieux et culturels (organisation des fêtes religieuses ou traditionnelles à une communauté culturelle) ou simplement familiaux (par exemple visites dominicales à la famille élargie ou traditions de vacances communes avec des cousins, etc.), est significativement et positivement corrélée à un Impact plus grand de la maladie chez les mères, et présente une corrélation élevée, tendant à la significativité, au même score chez les pères.

Ce résultat peut s'interpréter de plusieurs manières :

- il est possible que la modification des rituels demande plus d'organisation aux parents, et en particulier aux mères ;
- il est également possible que les deux variables soient reliées par un médiateur commun, qui pourrait par exemple être la situation clinique présente, la sévérité des différentes caractéristiques de la maladie exposées précédemment, etc. ;

- enfin, il est possible qu'un impact plus lourd de la maladie sur tous les plans, reflété par le score d'Impact total de la maladie, ait conduit la famille à abandonner le respect de certains rituels, soit pour des raisons pratiques, soit dans un mouvement de repli de la famille sur elle-même, mouvement lié au stress constitué par la maladie. Cette dernière hypothèse se comprend mieux à la lumière de recherches déjà évoquées sur les maladies rares, qui ont souligné la difficulté éprouvée par certains parents à rencontrer des personnes susceptibles de comprendre ce qu'ils vivaient, en tant que parents d'un enfant souffrant d'une pathologie rare, très demandeuse au quotidien mais souvent méconnue du grand public (McGarvey et Hart, 2008 ; Malcolm et al., 2011).

Des recherches qualitatives affinées sur ce sujet semblent nécessaires afin de mieux définir la notion de « *rituels* » et d'expliquer le lien entre ces différentes variables, que nous n'avons fait qu'approcher.

Finally, our hypothesis on the influence of the system of values and beliefs on family adaptation is only partially verified in our population : first of all, the impact of the disease and family functioning - the latter being measured by the quality of family relations - are not directly influenced by this dimension, since only family adaptation, of which family distress is an inverse index, seems correlated with the system of values and beliefs ; moreover, it is not the power or the intensity of family spirituality that has a significant influence on perceived adaptation by certain family members, but the fact that this spirituality, manifested in values and the representation of the disease, is shared by all.

En résumé, les caractéristiques de la famille ont effectivement un lien significatif avec le processus de résilience familiale, lien qui peut parfois se manifester à travers certaines phases du processus et pas d'autres, ou concerner certains membres de la famille et pas d'autres, sachant que de nombreuses interactions se jouent ensuite.

En particulier, nous avons vu que lorsque la « *constellation familiale* » offre des sources de soutien social efficaces, que ce soit le soutien des proches et des amis, ou celui de la communauté, l'impact de la maladie sur les parents s'en trouve diminué, la détresse familiale et les tensions perçues par la plupart des membres de la famille également, et l'endurance familiale et la qualité des relations familiales s'en trouvent augmentées. Sur un plan qualitatif, nous avons noté que les mères et les enfants malades semblaient plus sensibles au soutien des proches, tandis que les pères et la fratrie paraissaient s'appuyer davantage sur le soutien social élargi, ce qui semble proposer un modèle de partage des rôles et des fonctionnements individuels qui demanderait à être confirmé et analysé plus finement lors de recherches ultérieures.

Autre source de soutien social, une bonne relation avec les soignants est corrélée dans notre étude avec l'augmentation de la qualité des relations perçues chez les enfants malades et du soutien social perçu chez les mères, ainsi qu'à une baisse de la détresse familiale perçue par les pères, mais il n'a pas d'incidence significative sur la fratrie.

La qualité de la communication intrafamiliale et en particulier de l'expression présente des corrélations significatives avec les variables descriptives de la phase d'ajustement des pères et des enfants malades. Chez les mères, nous avons trouvé une corrélation entre un fort degré d'expression familiale perçue et un impact plus lourd de la maladie sur la fratrie.

En ce qui concerne le cycle de vie de la famille, il apparaît très peu corrélé à l'adaptation familiale, hormis dans le cas de la fratrie. Un rapprochement avec la notion de cohésion familiale, qui est censée, d'après les travaux dans ce domaine, varier au gré du cycle de vie de la famille, nous a conduit à suggérer qu'il existe un primat de l'effet de la maladie sur les évolutions développementales naturelles de la famille.

Enfin, le système de valeurs et de croyances familiales semble avoir un impact sur certains membres de la famille, non pas en fonction de son intensité mais du fait qu'il soit partagé par tous au sein du groupe familial et respecté par les équipes médicales.

## 5.2. Autres résultats significatifs

Au cours du processus de validation de nos hypothèses cliniques, nous avons obtenu des résultats significatifs que nous n'avions pas anticipés et dont certains nécessitent d'être discutés.

### 5.2.1. Liens entre scores des différents membres de la famille

#### A. Liens entre Détresse familiale et Relations familiales perçues par la fratrie

En premier lieu, nous souhaitons commenter ici un résultat qui semble paradoxal, à savoir la corrélation élevée et très significative entre la Détresse familiale perçue par la fratrie, et la qualité des Relations familiales qu'elle évalue dans le même temps.

Ce résultat paraît à première vue contre-intuitif, étant donné que la Détresse familiale est un indice inversé de l'adaptation familiale, et que la qualité des Relations familiales est un indice de bon fonctionnement familial, lui-même signe d'adaptation, comme l'a établi la littérature de manière constante.

Notre hypothèse pour tenter d'expliquer cette corrélation est que ces deux notions ne soient pas forcément contradictoires, et qu'en l'occurrence, la fratrie puisse éprouver à la fois une détresse la concernant et concernant la famille, et parallèlement une augmentation de la qualité des relations familiales.

La corrélation identifiée pourrait en outre être basée sur des médiateurs comme :

- la situation clinique présente, puisque nous avons vu que les scores de la fratrie étaient corrélés à certaines caractéristiques de la maladie, liés à la disruption du quotidien plutôt qu'à la sévérité des atteintes (type d'apparition et phase plutôt que mortalité et incapacités),
- la qualité de la prise en charge de l'enfant malade (niveau d'éducation de la mère, respect des valeurs familiales par les équipes médicales),
- la phase de la vie familiale (âge moyen des enfants et âge du plus jeune enfant malade), également liés aux scores de la fratrie,
- le partage d'un socle de valeurs communes au sein de la famille (vision partagée des valeurs),
- les scores relatifs à l'ajustement, à l'adaptation et au fonctionnement de la famille des autres membres du groupe (Soutien social, Détresse, Relations familiales),
- le temps passé par les parents à écouter la fratrie et à s'en occuper, chose que nous n'avons pas mesurée,
- ou encore des processus propres à l'adolescence (du fait de l'âge de nos répondants), période pendant laquelle existent parfois, de façon ambiguë, des corrélations positives entre dépression personnelle et satisfaction concernant la vie familiale (Cumsille et Epstein, 1994).

Quelques rares études ont déjà mis en évidence le lien paradoxal entre sévérité d'une atteinte et relations maritales : une recherche sur le myelomeningocèle (une maladie rare porteuse de handicap), citée en première partie, avait montré qu'une sévérité plus importante du handicap était corrélée à une plus grande satisfaction maritale (Kazak et Clark, 1986). En ce qui concerne les relations avec les enfants, une étude portugaise sur les relations transactionnelles de 257 dyades parents - enfants en présence d'une maladie chronique, l'asthme, a montré une association plus forte entre relations familiales et adaptation, pour tous les membres de la famille, lorsque l'asthme était plus sévère (Silva et al., 2014).

Il semblerait donc que, dans les contextes sévères, ce qui correspond à notre population, les relations familiales adaptatives soient plus intenses et puissent apporter alors des satisfactions secondaires. Nous pouvons imaginer des cas dans lesquels la maladie est très invasive et est perçue par la fratrie comme source de détresse familiale - ce d'autant plus

que la fratrie souffre parfois d'abandon, comme nous l'avons vu, en particulier face à une maladie rare -, mais dans lesquels l'intensité accrue des relations familiales offre une compensation.

Les travaux méta-analytiques de Sharpe et Rossiter sur l'ajustement psychologique des fratries d'enfants chroniquement malades ont mis en évidence la relation avec l'enfant malade comme domaine d'interactions positives. Ces auteurs décrivent la relation entre l'enfant malade et sa fratrie comme « *paradoxe* », « *incluant à la fois le conflit et le partenariat* ». La dimension relative aux difficultés apportées par la maladie serait donc susceptible de faire augmenter le taux de détresse, mais dans le même temps, la relation entre l'enfant malade et ses frères et sœurs pourrait être résiliente et éventuellement s'enrichir dans les cas de handicap ou de grande sévérité (Sharpe et Rossiter, 2001 ; 2002).

Sur le plan qualitatif, les relations avec un enfant malade seraient en mesure d'apporter à la fratrie une plus grande empathie, une meilleure compréhension (Sharpe et Rossiter, 2002), des capacités de compassion, de patience et de sensibilité (Tritt, 1988) et une source de cohésion familiale (Harder et Bowditch, 1982). Ce descriptif paraît cohérent avec la définition de la résilience par Froma Walsh, qui considère qu'une famille et également ses membres peuvent devenir plus forts et posséder plus de ressources après une telle expérience (Walsh, 2002).

Nos résultats, associés à certains éléments de la littérature, insistent donc sur la nécessité d'une prise en compte et d'une étude en détail de la complexité de la position fraternelle, face à un enfant atteint de maladie chronique rare.

## B. Liens entre les Relations familiales perçues par les enfants malades et leurs parents

Dans notre étude, les Relations familiales perçues par les enfants malades sont significativement et positivement corrélées à celles perçues par leurs parents respectifs, et significativement et négativement corrélées à la Détresse familiale perçue par leurs pères.

Ce résultat, à propos duquel nous n'avions pas formulé d'hypothèse, confirme la notion d'interactions systémiques décrites dans la littérature, et souligne l'interdépendance particulière entre l'enfant malade et ses parents.

Il rejoint en particulier l'étude portugaise récente déjà citée à propos de familles élevant un enfant asthmatique, étude qui relevait les mouvements suivants :

- d'une part, la qualité des relations familiales évaluée par les enfants malades est directement associée à une meilleure adaptation de l'enfant, et la qualité des relations familiales perçue par les parents est directement associée à leur propre adaptation,
- d'autre part, le lien entre relations familiales et adaptation chez les enfants impacte également indirectement les parents, et réciproquement (Silva et al., 2014).

Ce dernier point nous aide notamment à mieux comprendre le lien entre les scores de Relations familiales des enfants malades et ceux de Détresse familiale (indice inversé d'adaptation) des pères. Par ailleurs, nous reconnaissons dans ce modèle transactionnel la notion de cercle vertueux, au cœur des processus de résilience familiale.

Cette interdépendance marquée, que nous n'avons pas retrouvé pour la fratrie, contribue à mettre en exergue la focalisation des parents sur l'enfant malade, et / ou la relative faiblesse d'autonomie de l'enfant malade par rapport à ses parents, en fonction de critères objectifs liés à sa pathologie et éventuellement de la façon dont la relation parents - enfants s'est constituée autour de la maladie.

L'analyse des corrélations explicitées ci-dessus, que nous n'avions pas anticipées, nous a permis de mettre en évidence l'ambiguïté de la position de la fratrie, tout à la fois en difficulté du fait de la maladie et susceptible de développer des relations positives intenses avec l'enfant malade et à l'intérieur de la famille, ainsi que l'interdépendance marquée entre l'enfant malade et ses parents en termes de perception des relations familiales et d'adaptation.

## 5.2.2. Liens entre variables dépendantes et données sociodémographiques

### A. Nombre de parents au foyer

La monoparentalité est très significativement associée, dans notre échantillon, à un Impact plus lourd de la maladie sur les mères (score total IOFS 15) et à une plus grande Détresse familiale perçue par les pères et la fratrie. A noter que les pères répondant à cette question sont des pères célibataires ou veufs, peu nombreux, mais présentant des résultats de Détresse familiale très élevés.

Ce résultat rejoint celui d'une étude déjà citée sur les maladies rares, qui avait montré que les mères célibataires étaient, avec celles qui élevaient plusieurs enfants malades, celles qui présentaient les plus hauts niveaux de stress parental ainsi que de pression physique et émotionnelle (Dellve et al., 2006).

Notre étude apporte en sus la notion d'une Détresse familiale perçue accrue chez les pères célibataires faisant face à la maladie chronique rare d'un enfant, et chez les frères et sœurs, dont on peut imaginer qu'ils bénéficient dans ces contextes d'encore moins de présence et d'écoute parentales, tout en étant sensibles à la difficulté de la situation pour leur parent célibataire et sollicités pour effectuer des tâches de « *quasi-parent* » (Sharpe et Rossiter, 2002).

### B. Niveau d'éducation de la mère

Dans les familles fondées autour de deux parents (traditionnelles ou recomposées), nous avons par ailleurs trouvé un lien significatif entre le niveau d'éducation atteint par la mère et la réduction de la Détresse familiale perçue par les pères et surtout la fratrie.



En l'absence de médiateurs clairement établis permettant d'expliquer ce lien, nous supposons qu'un haut niveau d'éducation chez la mère est susceptible d'entraîner une meilleure compréhension de la maladie de leur part, une meilleure communication à ce sujet, et peut-être une meilleure observance dans la prise en charge de l'enfant malade, toutes choses qui auraient pour effet de rassurer la fratrie et dans une moindre mesure les pères sur la capacité de la mère à gérer la maladie de l'enfant.

Ce résultat peut être rapproché d'une autre corrélation significative que nous avons identifiée entre deux données de la Fiche Anamnestique, soit celle qui associe négativement l'anxiété familiale liée aux crises éventuelles (cotée de 0, «*faible*», à 1, «*modérée*», et 2, «*intense*») et la possibilité pour un membre de la famille de gérer ces crises.

La dimension de contrôle possible de la maladie ou tout au moins des crises a été largement documentée par les travaux sur la représentation de la maladie par les patients et leurs proches, dans la lignée du modèle CSM (Common Sense Model of Illness Representations, Leventhal et al., 1980). Lau et Hartman ont ajouté la contrôlabilité comme un des cinq constituants principaux à la base de toute enquête sur la façon dont les individus se construisent une représentation de leur maladie ou de celle de leurs proches et mettent en place des stratégies d'ajustement en fonction (Lau et Hartman, 1983).

Notre résultat confirme l'importance de la contrôlabilité de la maladie dans les représentations de la fratrie et des pères d'un enfant malade. Ici, la contrôlabilité présumée due à un haut niveau d'éducation de la mère est corrélée au processus d'adaptation de ces derniers - puisque l'indice de Détresse familiale fait partie du descriptif de la phase d'adaptation familiale – et la possibilité qu'une personne de la famille sache quoi faire dans les moments de crises aiguës va de pair avec une réduction de l'anxiété familiale.

Le rapprochement entre scores aux outils standardisés et données sociodémographiques nous a permis de mettre en évidence un impact plus élevé de la maladie dans les familles monoparentales, ainsi qu'une association positive entre le niveau d'éducation de la mère et l'adaptation des pères et de la fratrie. Ce dernier point tend à confirmer que la dimension de contrôlabilité de la maladie entre en jeu dans les représentations de la maladie que se construisent les proches, et du même coup dans leur processus d'adaptation et indirectement dans celui de la famille toute entière.

### 5.2.3. Liens entre variables dépendantes et caractéristiques de la maladie

Nous appuyant sur le modèle qualitatif Family Systems Illness and Disability Model, nous avons émis des hypothèses cliniques sur les principales caractéristiques de la maladie, hypothèses dont certaines se sont vérifiées sur notre population de familles françaises élevant un enfant atteint de maladie chronique rare.

Cependant, il existe d'autres caractéristiques, qui, si elles sont secondaires par rapport aux critères comme le type d'apparition, le cours, la réduction de l'espérance de vie, le degré d'incapacités ou la phase présente de la maladie, n'en sont pas moins susceptibles d'avoir une influence sur la vie familiale. Les données concernant ces caractéristiques ont été recueillies grâce à notre Fiche Anamnétique et exposées en partie « Résultats », dans le même ordre que notre questionnaire semi-directif.

Parmi ces caractéristiques, certaines sont apparues comme liées à des variables dépendantes.

### A. Délai d'obtention du diagnostic

Le délai d'obtention d'un diagnostic solide, calculé en mois, est significativement corrélé dans notre échantillon à la Détresse familiale perçue par les pères et la fratrie. Il présente par ailleurs une corrélation élevée, tendant à la significativité, avec l'Impact total de la maladie perçu par les mères.

En moyenne, le délai est d'environ 10 mois, mais se caractérise par un écart-type deux fois plus élevé. Le délai maximum d'obtention d'un diagnostic fiable au sein de nos familles est de 96 mois, soit 8 ans, ce qui paraît incroyablement long pour les proches.

La littérature fournie par les associations spécialisées, que nous avons résumée en première partie, faisait état d'une véritable « *odyssée diagnostique* » dans le cas de certaines pathologies très rares, ou dans des cas d'éloignement géographique par rapport aux centres de référence (Field et Boat, 2010). Nos résultats confirment parfaitement ce tableau.

De plus, certaines études dans le champ de la psychologie de la santé avaient relevé le « *stresseur* » supplémentaire que constituait la rareté de la maladie pour les parents, dans la mesure où les longs délais d'obtention d'un diagnostic correct étaient non seulement source d'angoisse mais aussi souvent parallèles à l'attribution d'une incompétence parentale par les médecins, mal informés, l'entourage, et finalement les parents eux-mêmes, les symptômes étant expliqués par des erreurs parentales (Gray, 2003).

John Rolland décrit cette phase initiale, symptomatique mais exempte de diagnostic, comme une période de grande vulnérabilité pour la famille et les individus qui la composent (Rolland, op cité). En effet, si l'on se réfère à nouveau au modèle de représentation de la maladie CSM, évoqué plus haut, la maladie qui vient de se déclarer et fait parfois d'ores et déjà des ravages chez le malade, n'a pas encore d'identité, et n'est en aucun cas contrôlable. Cela en fait une entité floue d'autant plus angoissante, l'identité et le degré de contrôlabilité de la maladie étant des éléments importants de la constitution d'une représentation, qui permet au malade et à ses proches de s'adapter dans la durée (Leventhal et al., 1980).

Nous comprenons donc mieux le lien entre un long délai d'obtention du diagnostic final et l'augmentation de la Détresse familiale perçue par certains membres de la famille (voir la Vignette clinique 4 dans le livret fourni à part).

## B. Visibilité des symptômes

La Visibilité des symptômes de l'enfant (cotée de façon binaire, 0 ou 1, au sein de la Fiche Anamnestique) est significativement et positivement corrélée dans nos résultats à un impact total plus élevé de la maladie chez les mères et un âge plus élevé de l'enfant. Ce dernier point sous-entend que les symptômes seraient de plus en plus visibles au fur et à mesure de la croissance de l'enfant.

Elle présente également une corrélation positive élevée, tendant vers la significativité, avec l'Anxiété familiale en cas de crises aiguës, qui faisait l'objet d'une question spécifique dans la Fiche Anamnestique, et une corrélation négative élevée, tendant à la significativité, avec le Niveau d'éducation de la mère.

Nous ne pouvons cependant en tirer de conclusions directes, car la Visibilité des symptômes est en outre corrélée de façon très significative à un type d'apparition brutal de la maladie, un cours progressif de la maladie et un degré sévère de handicaps. Il est donc probable que la Visibilité des symptômes aille de pair avec un tableau clinique associant des caractéristiques dont certaines, comme le degré d'incapacités, ont elles-mêmes un lien fort avec l'impact total de la maladie vécu par les mères.

Il nous est impossible dans ces conditions de faire de conjectures sur l'effet de la visibilité des symptômes sur les mères. Il serait nécessaire, le cas échéant, de faire des investigations plus poussées sur les conséquences de cette visibilité au plan pratique et psychique : existe-t-il une blessure narcissique ? Le regard de l'entourage et de la société, plus prosaïquement appelé « *regard des autres* », a-t-il un impact et, si oui, lequel (voir à ce sujet la Vignette clinique 5 dans le livret correspondant) ? Par quelles stratégies les mères et les parents en général parviennent-ils à s'en dégager ?... Toutes questions qui exigent d'isoler la variable en tant que telle d'autres variables qui pourraient jouer le rôle de médiatrices.

### C. Evolution de la maladie selon les attentes et représentation partagée avec les médecins

Parmi les questions posées dans notre Fiche Anamnestique figuraient l'Evolution de la maladie suivant les attentes parentales, et une Représentation de la maladie partagée avec les médecins. Des corrélations positives significatives ont été identifiées entre les Relations familiales perçues par les pères et ces deux variables.

Ces dernières mesurent en quelque sorte le degré de prédictibilité et de contrôlabilité de la maladie, éléments importants dans la constitution d'une représentation à son sujet, et auxquels les pères en particulier semblent sensibles.

Il est intéressant de remarquer que les résultats des pères aux variables dépendantes n'étaient pas corrélés à une Vision partagée de la maladie au sein de la famille (alors que ceux des mères et de la fratrie l'étaient) mais qu'ils le sont avec l'existence d'une Représentation partagée avec les médecins.

Nous pouvons également rapprocher ce résultat de la corrélation négative significative observée entre la Détresse familiale des pères et la Qualité de soutien des équipes médicales.

L'ensemble de ces résultats tend à suggérer que les pères ont une vision plus optimiste des relations intrafamiliales et de l'adaptation familiale (dont la Détresse est un indice inversé) lorsque la maladie leur paraît moins floue, plus contrôlable, et qu'il semble y avoir un accord avec les médecins sur son identité. Ceci rejoint les travaux évoqués plus haut sur la représentation de la maladie, qui s'appliquent aussi aux proches des malades.

En outre, il est possible qu'il y ait un rapport entre ces différents résultats et les différences de nature que nous avons observées entre le Soutien social utilisé par les mères (plutôt du ressort des proches et des amis) et celui utilisé par les pères (plutôt élargi à la communauté, et possiblement, d'après les diverses corrélations établies, à l'univers médical).

#### D. Contribution génétique et historique de la maladie

Comme nous l'avons brièvement expliqué en partie « Résultats », les réponses des parents à ces deux questions n'ont pas été exploitables.

En effet, toutes les familles ont répondu qu'il n'existait aucun antécédent familial par rapport à la pathologie de l'enfant, ce qui est possible mais reste étonnant, une partie non négligeable des maladies de l'échantillon se transmettant de façon récessive, d'après les descriptifs médicaux.

Ce résultat peut donc être le fruit du hasard, ou d'une méconnaissance des parents, ou encore d'un déni de leur part, les questions de transmission génétique apportant, comme nous l'avons vu dans notre revue de littérature, leur lot de culpabilité parentale (Graindorge, 2005).

Concernant la contribution génétique, les réponses possibles étaient « *transmission dominante* », « *transmission récessive* » et « *mutation génétique* ».

Seulement 61% des parents ont répondu à cette question, ce qui indique, soit une difficulté, soit un malaise, puisque les taux de réponse aux autres questions - sauf celles concernant la religion et les valeurs culturelles - ont tous été supérieurs à 90%.

Nous devons en premier lieu remettre en cause la clarté de notre questionnaire devant la difficulté visiblement éprouvée par les parents. En réalité, ce que nous souhaitions indiquer par « *mutation génétique* » était le cas où l'enfant était le « *premier de la chaîne* » de transmission, du fait d'une mutation génétique spontanée, par exemple résultant d'erreurs de réplication dans l'ADN.

En réalité, les transmissions autosomiques dominantes et récessives résultent elles aussi d'une mutation génétique, qui est dans ces cas non pas spontanée mais transmise, par l'un des parents ou les deux. L'absence de précisions de notre Fiche Anamnestique, dont le but n'était pas d'être technique, a par conséquent pu créer une confusion chez les parents, sur un point particulièrement complexe et variable d'une maladie à l'autre.

Ainsi, parmi les réponses obtenues à la question de la contribution génétique, la majorité des parents (54%) faisaient état d'une « *mutation génétique* », ce qui ne correspond pas, au

sens où nous avons posé la question, à la répartition habituelle des maladies génétiques au sein de la population, les mutations génétiques spontanées étant fort rares.

Cependant, notre manque de précision a peut-être rencontré une zone que les parents souhaitaient justement laisser relativement floue : en effet, dans certaines situations où la transmission est bien connue, par exemple l'hémophilie, les parents ont parfois donné une autre réponse que celle attendue, ou noté un point d'interrogation dans la marge (voir Vignette clinique 6 dans le livret prévu à cet effet).

Pour ces différentes raisons, les réponses à ces deux questions, semblant incomplètes ou biaisées, n'ont pas été analysées et n'ont pu être l'objet d'aucune corrélation avec d'autres variables.

Concernant les liens entre nos variables dépendantes et des caractéristiques de la maladie sur lesquelles nous n'avions pas formulé d'hypothèses cliniques, nous avons identifié un impact très significatif d'une longue durée d'obtention d'un diagnostic sur les mères, les pères et la fratrie, soit les proches de l'enfant malade, de façon tout à fait conforme à la littérature.

La visibilité des symptômes de l'enfant, corrélée à sa croissance, demande à être explorée par des études complémentaires, car le lien significatif de cette variable avec les scores des mères pourrait en fait être lié à d'autres caractéristiques importantes de la maladie, auxquelles elle est corrélée et qui sont elles-mêmes reliées à un impact alourdi de la maladie sur les mères.

Nous avons par ailleurs observé que les perceptions paternelles quant à l'adaptation et au fonctionnement de la famille varient avec la prédictibilité et la contrôlabilité de la maladie, mises en regard avec les perceptions des médecins.

Enfin, l'historique familial de la maladie et sa forme de transmission génétique n'ont pu être analysés, d'une part du fait de résultats possiblement biaisés, d'autre part, mais ce n'est qu'une nouvelle hypothèse, du fait de difficultés parentales à aborder ce sujet sensible autant que complexe.

#### 5.2.4. Liens entre variables dépendantes et caractéristiques de la famille

Parmi les caractéristiques de la « *constellation familiale* », il en est une sur laquelle nous n'avions pas formulé d'hypothèse mais que nous souhaitons étudier dans le présent chapitre : il s'agit de la prise en charge psychologique.

Comme cela a été exposé en partie « Résultats », 48% des enfants malades bénéficient, dans le cadre de leur multiple prise en charge, d'un suivi par un(e) psychologue ou pédopsychiatre. Cependant, ce suivi ne présente pas de corrélation avec les variables dépendantes des enfants eux-mêmes, ni avec celles des parents.

Par ailleurs, nous avons noté avec étonnement que seules 8% des familles ont bénéficié ou bénéficient d'une psychothérapie familiale. Le nombre de familles concernées était, de ce fait, malheureusement trop réduit pour faire des comparaisons entre les familles ayant bénéficié de ce soutien et les autres, et la variable Prise en charge par une psychothérapie familiale, sans surprise, ne présente aucune corrélation avec les variables dépendantes.

Toutefois, les parents reportaient eux-mêmes une anxiété familiale en cas de crise aiguë, présente modérément pour 40% des familles et intensément pour 28%, ce qui fait un total de 68% de familles susceptibles d'éprouver de l'anxiété d'un niveau modéré à élevé.

Il est frappant de constater à quel point les enfants malades et familles de notre population sont suivis sur le plan médical, avec des prises en charge souvent globales et multidisciplinaires, mais peu suivis, en tant que groupe, sur le plan psychologique.

Pourtant, les bénéfices des interventions psychosociales auprès des familles et de la prise en charge de leurs membres, parents, fratrie et enfants malades, ont déjà été démontrés par plusieurs études, dont nous signalons seulement les plus récentes (Cascales et Baruteau, 2013 ; Svavarsdottir, Sigurdardottir et Tryggvadottir, 2014).



La prise en charge psychologique, en tant que système, des familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare, nous semble devoir être étudiée sur une plus large population, afin d'avoir un groupe suffisamment large de familles ayant bénéficié d'une psychothérapie familiale et de tenter d'établir une approche comparative.

### 5.3. Comparaison aux normes ou autres résultats disponibles

Ayant choisi dans un premier temps de ne pas constituer de groupe contrôle, dans le cadre d'une étude avant tout exploratoire, nous avons souhaité comparer les résultats de notre population aux outils standardisés avec les normes ou autres résultats éventuellement disponibles.

#### 5.3.1. Impact on Family Scale

Une étude récente de Kao et al. (2009) visant à la validation de certaines sous-échelles de l'Impact on Family Scale, en particulier la sous échelle Impact sur la fratrie, a établi de nouvelles références pour le score total IOFS 15 (soit la version révisée avec un score total

à 15 items, que nous avons également choisie pour notre étude), sur des populations de parents élevant un enfant atteint 1. d'une maladie chronique, 2. d'un retard développemental, ou encore 3. d'un trouble de type autistique.

Nous présentons dans le tableau suivant les résultats obtenus par ces différents groupes ainsi que ceux des groupes que nous avons nous-mêmes constitués au sein de notre échantillon en fonction des principales caractéristiques de la maladie :

<b>IOFS 15 : Moyenne (écart- type), fréquence</b>	<b>Tous parents</b>	<b>Parents G1</b>	<b>Parents G2</b>	<b>Parents G3</b>
<b>Notre échantillon</b>	35,14 (8,08) n=65	30,83 (4,31) n=30	34,5 (13,31) n=16	42,47 (8,67) n=19
<b>Echantillon maladie chronique</b>	36,56 (10,34) n=36			
<b>Echantillon retard développemental</b>	33,21 (10,12) n=36			
<b>Echantillon trouble de type autistique</b>	38,57 (7,95) n=50			

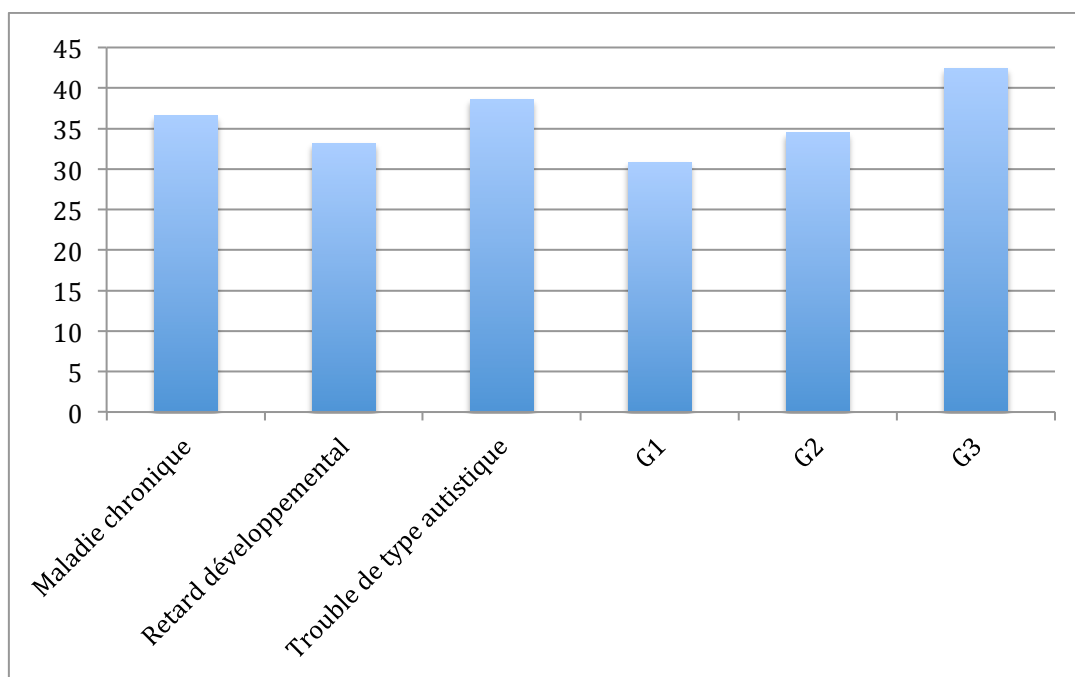
**Tableau 42 : Comparaison des scores moyens à l'IOFS 15 aux normes et résultats disponibles**

Rappelons notre regroupement en fonction de caractéristiques de la maladie:

- **Groupe 1** : maladie sans incapacité ni potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie,
- **Groupe 2** : pathologie ne présentant pas de potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie mais avec des incapacités modérées ou sévères,
- **Groupe 3** : maladie à potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, et avec des incapacités modérées ou sévères.

Comme nous pouvons le constater, la moyenne obtenue par l'ensemble des parents de notre échantillon au score IOFS 15, signifiant l'impact total de la maladie sur leur famille et sur eux-mêmes, est proche de la moyenne du groupe de référence constitué de parents élevant un enfant atteint de maladie chronique. Elle est par ailleurs supérieure à la moyenne des scores des parents élevant un enfant atteint de retard développemental, et inférieure à celle des parents avec enfant atteint de trouble de type autistique.

Lorsque nous nous intéressons à une distinction entre groupes selon les caractéristiques principales de la maladie de l'enfant, comme nous l'avons détaillé en partie « Résultats », nous pouvons observer les comparaisons suivantes, présentées ici sous forme d'histogramme :



**Schéma 24 : Histogramme de comparaison des scores moyens par groupes à l'IOFS 15 aux normes et résultats disponibles**

Nous voyons donc que notre groupe G3, qui réunit des familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare à potentiel létal ou de réduction de l'espérance de vie, avec des incapacités modérées ou sévères, rapporte un Impact total de la maladie supérieur à tous les autres groupes, y compris le groupe de référence concerné par des maladies du spectre

autistique, qui est, dans la population de référence, celui pour lequel l'impact est nettement le plus élevé.

Dans la mesure où les différences observées dans notre étude entre les résultats de ces 3 groupes sont significatives, ces derniers sont les plus intéressants à comparer aux normes, la moyenne globale de tous les parents ne reflétant pas assez fidèlement les différentes situations.

D'autres études présentent des résultats auxquels il peut être judicieux de comparer les nôtres ; cependant, les différentes études n'utilisent pas toutes la même version de l'indice total d'Impact sur la famille.

En particulier, il existe une étude récente sur l'impact familial des tics chroniques de l'enfant (moteurs ou phoniques), mais celle-ci utilise un score total à 19 items au lieu de la version révisée à 15 items (Woods, Himle et Osmon, 2008).

Il nous a toutefois été possible de calculer la moyenne des scores des parents de notre échantillon à cet indice à 19 items. En effet, le questionnaire Impact on Family Scale est constitué de 27 questions qui se subdivisent ensuite en score d'impact total, score d'impact financier, score d'impact social, etc.

Le tableau suivant rapporte les résultats obtenus au sein de notre échantillon à ce score total à 19 items, ceux de l'étude sur les tics chroniques mentionnée ci-dessus, et ceux des normes initiales de validation de l'outil par ses auteurs en 1980 sur une population de famille avec enfants atteints de diverses maladies chroniques, soit avant révision et création de la version à 15 items :

<b>IOFS 19 : Moyenne (écart- type) fréquence</b>	<b>Normes de validation initiale Maladies chroniques</b>	<b>Echantillon Tics chroniques</b>	<b>Tous parents de notre échantillon</b>	<b>Parents G1 de notre échantillon</b>	<b>Parents G2 de notre échantillon</b>	<b>Parents G3 de notre échantillon</b>
<b>Parents</b>	48,03 (8,2)  n=209	35,62 (11,48)  n=45	44 (9,96)  n=65	38,87 (5,65)  n=30	42,25 (18,38)  n=16	53,58 (9,49)  n=19

**Tableau 43 : Comparaison des scores moyens à l'IOFS 19 aux normes et résultats disponibles**

Il peut paraître incongru de comparer l'impact de maladies chroniques rares et sévères à celui de pathologies constituées de tics chroniques, mais la littérature a rapporté à plusieurs reprises que les difficultés comportementales de l'enfant avaient en général plus d'impact que la sévérité des atteintes elles-mêmes sur le stress parental (Dumas, Wolf, Fisman et Culligan, 1991; Baker et al., 2002 ; Hastings, 2003 ; Herring et al., 2006, cités par James Long, 2009).

Toutefois, la moyenne des scores des parents concernés par une pathologie constituée de tics chroniques (35,62) est ici inférieure à celle des autres groupes.

Nous remarquons par ailleurs que la moyenne des scores de tous les parents de notre échantillon (44) est inférieure à celle de l'échantillon de familles élevant un enfant atteint de maladie chronique utilisé pour la validation de l'outil (48,03), mais que, comme lors des comparaisons rapportées précédemment au sujet de la version à 15 items, le groupe G3 de parents de notre échantillon rapporte au contraire un impact total largement supérieur (53,58).

Ces comparaisons ne permettent pas en tant que telles de tirer des conclusions sur l'effet de la rareté de la maladie, au sein de notre échantillon, sur l'impact total de la pathologie sur la famille, et ce d'autant moins que les résultats auxquels nous nous référons décrivent une population américaine, donc distincte de la nôtre sur le plan culturel.

Cependant, elles militent encore une fois pour une approche centrée sur la réalité des situations cliniques et des caractéristiques principales de la maladie, dont nous avons vu qu'elles n'étaient pas exclusivement liées au diagnostic, chaque maladie rare pouvant largement varier dans son expression et ses conséquences au niveau individuel.

En ce qui concerne les résultats disponibles dans des cultures plus proches de la nôtre, il en existe malheureusement très peu. Une recherche italienne a étudié la stabilité de l'outil Impact on Family Scale une fois traduit et adapté à la culture italienne, mais nous ne pouvons comparer ses résultats aux nôtres, dans la mesure où cette étude a utilisé encore une autre manière de calculer l'indice total d'impact de la maladie sur la famille, qui ne correspond ni à la version initiale des auteurs (19 items), ni à la version révisée (15 items), et propose une version qui serait la somme de 24 items choisis parmi les 27 du questionnaire.

Nous ne pouvons que souligner l'absence préjudiciable d'équivalent en France et dans d'autres pays d'Europe de cet outil pratique et doté de bonnes qualités psychométriques, largement utilisé sur des populations de familles élevant des enfants atteints de diverses pathologies chroniques outre-Atlantique.

Finalement, nous avons pu observer que notre groupe G3 de familles confrontées à une maladie rare de leur enfant à potentiel létal et accompagnée d'incapacités subit un Impact total de la maladie supérieur à celui que rapportent des familles élevant un enfant atteint de maladie chronique non rare, de retard développemental et même de trouble du spectre autistique.

Nos familles des deux autres groupes subissent quant à elles un impact comparable à celui d'autres populations de familles confrontées à des maladies chroniques sévères d'enfants.

Cette comparaison contribue à militer pour une prise en compte des caractéristiques principales de la situation clinique propre à l'enfant et sa famille, plutôt qu'un simple classement par diagnostic.

### 5.3.2. Family Index of Regenerativity and Adaptation - General

Il existe plusieurs normes relatives à cet outil, mais toutes sont américaines et aucune ne correspond à une population de familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare.

Nous pouvons noter dans le tableau suivant que les scores de Détresse familiale perçue, indicateur inversé d'adaptation familiale, sont sensiblement inférieurs dans les normes établies par les auteurs lors de la validation de l'outil, par rapport à nos résultats :

<b>Détresse familiale : Moyenne (écart-type) fréquence</b>	<b>Familles américaines élevant de jeunes enfants</b>	<b>Familles américaines élevant des adolescents</b>	<b>Familles de notre échantillon</b>	<b>Familles G1 de notre échantillon</b>	<b>Familles G2 de notre échantillon</b>	<b>Familles G3 de notre échantillon</b>
<b>Parents</b>	2 (1) n=1000	3 (3) n=1000	6,07 (5,24) n=67	5,77 (4,97) n=30	4,5 (4,11) n=16	7,7 (6,1) n=21
<b>Enfants âgés de 12 ans et plus</b>			5,78 (4) n=26	8,83 (6,89) n=6	2,55 (3,16) n=12	8,35 (9,69) n=8

**Tableau 44 : Comparaison des scores moyens au FIRA-G aux normes et résultats disponibles**

Il est cohérent que des familles ne présentant pas de caractéristique particulière rapportent un score de Détresse familiale perçue largement inférieur à celui des familles de notre étude, soumises à un stress aussi important que la maladie chronique rare d'un enfant.

Cependant, nous ne pouvons en tirer de conclusions sur l'effet de la rareté de la maladie sur l'adaptation familiale, les populations comparées étant différentes et les variations culturelles possibles.

A notre connaissance, l'outil Family Index of Regenerativity and Adaptation - General n'a pas été utilisé auprès de familles concernées par la maladie chronique rare d'un enfant.

Il a été utilisé en revanche pour étudier l'adaptation familiale dans divers contextes tels que l'institutionnalisation d'un membre âgé de la famille (Brown Savage, 2009), le processus d'acculturation de familles de migrants ou appartenant à des minorités ethniques, ou encore les conditions économiques défavorables des familles rurales (McCubbin, 1987).

Certaines études se sont intéressées à des populations dont les caractéristiques se rapprochent quelque peu de notre échantillon, en l'occurrence des familles touchées par le diagnostic récent de cancer ou de maladie aiguë non létale d'un enfant (Barrera et al., 2003), les troubles mentaux d'un enfant (Brannan, Heflinger et Foster, 2003) ou la maladie chronique d'un adulte (Cameron Preece et Sandberg, 2005).

Toutefois, dans ces recherches, le Family Index of Regenerativity and Adaptation - General n'a pas toujours été utilisé dans son intégralité, les auteurs préférant se concentrer sur certaines sous-échelles. Notamment, la sous-échelle la plus fréquemment utilisée est celle du Soutien social, en particulier le Soutien des proches et des amis.

Par ailleurs, ces populations sont une nouvelle fois anglo-saxonnes.

Nous proposons dans les tableaux ci-dessous une comparaison de nos résultats avec ceux de ces études :

- Sous-échelle de Soutien des proches et des amis :

<b>Soutien des proches et des amis : Moyenne (écart-type) fréquence</b>	<b>Mères canadiennes avec enfants venant d'être diagnostiqués cancéreux</b>	<b>Mères canadiennes avec enfants venant d'être diagnostiqués d'une maladie aiguë non létale</b>	<b>Parents américains d'enfants souffrant de troubles mentaux</b>	<b>Familles de notre échantillon</b>	<b>Familles G1 de notre échantillon</b>	<b>Familles G2 de notre échantillon</b>	<b>Familles G3 de notre échantillon</b>
<b>Parents</b>	28,41 (4,85) n=69	24,77 (5,57) n=22	24,2 (5,9) n=552	25,21 (4,81) n=67	26,03 (4,75) n=30	27,12 (4,38) n=16	22,57 (4,25) n=21

**Tableau 45 : Comparaison des scores moyens aux sous-échelles de Soutien social aux normes et résultats disponibles**



Certaines de ces recherches ont également utilisé les scores de Facteurs de stress familiaux et de Tensions familiales, mais en en faisant une mesure composite, ce qui n'a pas été le cas de notre étude ; par conséquent, nous n'avons pu comparer nos résultats sur ce plan.

En ce qui concerne le Soutien des proches et des amis, variable explicative de la façon dont les familles s'appuient sur d'autres membres de la famille et des amis pour résoudre leurs difficultés, nous voyons que les familles de notre échantillon se situent globalement dans une moyenne comparable à celle des scores des mères canadiennes d'enfant souffrant d'une maladie aiguë non létale et des parents américains d'enfants souffrant de troubles mentaux.

En revanche, nos différents groupes obtiennent tous un score de Soutien des proches et des amis inférieur à celui des mères canadiennes avec un enfant venant d'être diagnostiqué d'un cancer, même notre groupe G3, constitué de familles dans lesquelles l'enfant malade est atteint d'une maladie chronique rare à potentiel létal.

Nous pouvons tenter d'expliquer cette différence de plusieurs manières, la première étant que le diagnostic de cancer est nouveau dans les familles de l'échantillon canadien, ce qui est une situation que nous avons volontairement exclu de notre étude, en nous focalisant sur des familles ayant obtenu le diagnostic de l'enfant depuis au moins 6 mois. Nous pouvons imaginer que dans cette période de crise intense et aiguë, le besoin de s'appuyer sur son réseau de soutien social immédiat soit accru.

Une autre explication serait que la rareté de la maladie impacte négativement dans les familles de notre échantillon les possibilités de soutien social, même des proches. Nous avons vu en effet dans notre revue de littérature que les parents d'enfants atteints de maladie chronique rare se trouvaient particulièrement isolés, souvent en manque de réseau capable de partager de l'information et de comprendre de leur situation.

Ce point nous a également été souligné de façon qualitative dans les fiches anamnestiques ou lors des entretiens que nous avons pu mener. Il paraîtrait donc intéressant de mener des recherches futures sur la corrélation entre le degré de rareté de la maladie, qui peut être très variable, même au sein des maladies rares, et ses effets sur le soutien social perçu par les parents.

Quoiqu'il en soit, nous ne pouvons encore une fois tirer de conclusions valides de ces comparaisons, dans lesquelles sont susceptibles de jouer de trop nombreuses différences de variables entre les populations, et également entre leurs cultures respectives.

- Sous-échelles utilisées dans d'autres études américaines récentes (Cameron Preece et Sandberg, 2005 ; Brown Savage, 2009) :

<b>Divers scores adultes au FIRA-G : Moyenne (écart-type)</b>	<b>Adultes atteints de fibromyalgie n=150</b>	<b>Adultes âgés institutionnalisés n=6</b>	<b>Membres de la famille de personnes institutionnalisées n=9</b>	<b>Familles de notre échantillon n=67</b>	<b>Familles G1 de notre échantillon n=30</b>	<b>Familles G2 de notre échantillon n=16</b>	<b>Familles G3 de notre échantillon n=21</b>
<b>Stress familiaux</b>	16,07 (10,91)	27,71 (13,17)	23,02 (13,19)	8,92 (9,1)	7,85 (8,7)	7,76 (9,47)	11,36 (9,32)
<b>Tensions</b>	15,08 (10,46)	13,93 (*)	8,98 (*)	9,6 (8,7)	9,18 (6,79)	6,67 (10,27)	12,34 (9,42)
<b>Endurance familiale</b>	39,47 (11,57)	50 (*)	43,78 (*)	41,4 (7,77)	42,77 (6,04)	44,06 (7,77)	37,38 (8,7)
<b>Détresse familiale</b>	9,38 (8,04)			6,07 (5,24)	5,77 (4,97)	4,5 (4,11)	7,7 (6,1)

*\* non disponible*

**Tableau 46 : Comparaison de divers scores du FIRA-G aux normes et résultats disponibles**

Nous voyons que les adultes américains malades de fibromyalgie rapportent des taux de Facteurs de stress familiaux, Tensions familiales et Détresse familiale perçus supérieurs à ceux de notre échantillon. En ce qui concerne la Détresse familiale, au sein de notre population, seuls les scores des enfants des groupes G1 et G3, respectivement de 8,83 et 8,35 (présentés dans le tableau 16.5 en partie « Annexes »), s'approchent de ceux des adultes atteints de fibromyalgie. Ce résultat a priori étonnant peut être expliqué de plusieurs manières : tout d'abord, les personnes interrogées dans l'étude américaine étaient les malades eux-mêmes, et l'outil FIRA-G, pourtant à vocation familiale, n'a pas été complété par d'autres membres de la famille, ce qui semble dommage mais est malheureusement assez fréquent dans les études familiales.

Nous remarquons d'ailleurs dans ce tableau que, dans l'étude sur l'institutionnalisation de patients âgés, les scores des membres de la famille sont notablement inférieurs à ceux du malade adulte en termes de Facteurs de stress familiaux et de Tensions familiales perçus.

En outre, la fibromyalgie est une maladie qui a longtemps suscité la polémique dans le milieu médical, dans la mesure où elle ne montre pas de symptôme inflammatoire repérable mais se manifeste par des douleurs chroniques, des incapacités à effectuer les tâches quotidiennes et une grande fatigue. Elle est donc parfois considérée comme une maladie psychosomatique.

De plus, elle est associée dans un tiers des cas à de l'anxiété et de la dépression (Thieme, Turk et Flor, 2004), ce qui peut jouer sur l'appréciation subjective des différentes variables concernant l'adaptation familiale. Par conséquent, la trop grande spécificité de cette maladie, ajoutée au fait que seuls les malades ont répondu au sein des familles, semble devoir empêcher de tirer des enseignements valables de la comparaison avec nos résultats.

Malheureusement, l'étude sur l'impact de l'institutionnalisation de patients âgés sur leur famille n'a pas utilisé la sous-échelle Détresse familiale, en l'absence de laquelle nous ne pouvons établir d'autres comparaisons.

Notons pour finir que toutes les études mentionnées se placent dans un contexte anglo-saxon, dans lequel les résultats peuvent différer par rapport à une population française, du fait de variations interculturelles.

Pour conclure, en termes de Détresse familiale, qui est un indice inversé de l'adaptation, notre population se situe dans des moyennes bien supérieures à celles de familles sans caractéristique particulière, ce qui est un résultat attendu.

En revanche, le peu d'études ayant pour objet une population comparable à la nôtre, ainsi que la faible cohérence dans le choix des sous-échelles du FIRA-G utilisées, suivant les recherches, ne nous ont pas permis d'effectuer des comparaisons sur la Détresse familiale de familles confrontées à la maladie chronique d'un de ses membres, sans même parler de maladie rare.

Toutefois, quelques études récentes s'intéressant à l'impact familial de maladies sévères ou de troubles mentaux de l'enfant ont décrit des scores de Soutien des proches et des amis du même ordre que ceux de notre population, à l'exception, ceci étant, de notre groupe de familles faisant face à une maladie à potentiel léthal et comportant des incapacités, dont les scores à cette sous-échelle sont inférieurs.

### 5.3.3. Family Relationship Index

Le Family Relationship Index ayant été validé sur une population française, il existe des scores français auxquels se référer.

Nous présentons dans le tableau ci-dessous une comparaison de nos différents résultats avec ceux des échantillons normatifs américains, établis lors des différentes étapes de validation, et français :

<b>Scores du FRI : moyenne (écart-type)</b>	<b>Echantillon normatif américain I (adultes)  n=1125</b>	<b>Echantillon normatif américain II (adultes)  n=53</b>	<b>Echantillon normatif français (adultes)  n=976</b>	<b>Notre échantillon (parents)  n=67</b>	<b>Notre échantillon (enfants)  n=25</b>
<b>Cohésion</b>	0,73 (0,15)	0,57 (0,28)	0,71 (0,27)	0,87 (0,18)	0,76 (0,23)
<b>Expression (Verbalisation des sentiments)</b>	0,6 (0,17)	0,49 (0,19)	0,58 (0,27)	0,73 (0,21)	0,6 (0,27)
<b>Conflit</b>	0,37 (0,20)	0,49 (0,24)	0,31 (0,23)	0,18 (0,17)	0,34 (0,28)

**Tableau 47 : Comparaison des scores moyens au FRI aux normes et résultats disponibles**

Les individus et familles qui ont participé aux études de validation américaines sont des familles sans caractéristique particulière, avec et sans enfants. Les participants à l'étude de validation française étaient quant à eux des étudiants, donc jeunes adultes décrivant leur famille d'origine.

Nous observons que les scores des parents de notre population au FRI divergent de façon notable des normes américaines aussi bien que françaises. La Cohésion et l'Expression familiales perçues sont nettement supérieures dans notre échantillon, tandis que le Conflit est très inférieur.

Les résultats relatifs aux enfants âgés de 12 ans et plus de notre échantillon sont en revanche assez proches de ceux de l'échantillon normatif utilisé pour la validation française.

Peu d'études offrent à la fois des populations et également des méthodes de calcul identiques aux nôtres. Par exemple, il existe une étude américaine récente qui présente les scores au FRI de parents d'enfants atteints de cancer, ce qui aurait pu faire l'objet d'une comparaison avec nos résultats, même s'il s'agit d'une maladie aiguë, ni chronique, ni rare (Robinson, Gerhardt, Vannatta et Noll, 2007), mais le calcul retenu pour le FRI est une mesure composite qui n'est pas celle qui est utilisée habituellement.

Nous avons également identifié une recherche portugaise comparant les résultats au FRI de parents et enfants dans des contextes d'asthme infantiles intermittents ou persistants (Silva et al., 2014).

Cette dernière ne prend en compte que les scores de Cohésion et d'Expression, à partir desquels nous avons dressé le tableau de comparaison suivant :

<b>Scores du FRI : moyenne (écart-type)</b>	<b>Echantillon portugais asthme intermittent (parents)  n=257</b>	<b>Echantillon portugais asthme intermittent (enfants)  n=144</b>	<b>Echantillon portugais asthme persistant (parents)  n=257</b>	<b>Echantillon portugais asthme persistant (enfants)  n=113</b>	<b>Notre échantillon (parents)  n=67</b>	<b>Notre échantillon (enfants)  n=25</b>
<b>Cohésion</b>	0,53 (0,08)	0,55 (0,09)	0,54 (0,08)	0,54 (0,1)	0,87 (0,18)	0,76 (0,23)
<b>Expression (Verbalisation des sentiments)</b>	0,5 (0,08)	0,5 (0,05)	0,52 (0,07)	0,49 (0,07)	0,73 (0,21)	0,6 (0,27)

**Tableau 47 : Comparaison de divers scores moyens du FRI aux normes et résultats disponibles**

Ces échantillons nous permettent de comparer les scores de cohésion et d'expression de nos familles confrontées à la maladie rare d'un enfant à ceux de familles placées dans des contextes de maladie chronique, dont la sévérité est approchée au travers des notions d'intermittence ou au contraire de persistance.

Nous remarquons que, là encore, les scores obtenus par notre échantillon sont plus élevés, surtout chez les parents mais également chez les enfants.

Bien évidemment, nous devons prendre des précautions dans la mesure où les populations n'ont pas été recrutées de la même manière (dans un centre de référence en ce qui concerne cette dernière étude, et essentiellement par le biais d'associations pour notre recherche), et où les cultures portugaises et françaises peuvent varier.

Cependant, il semblerait bien que les familles de notre échantillon expriment des taux de Cohésion et d'Expression plus élevés que cela n'est le cas dans le contexte d'une maladie chronique telle que l'asthme, même dans une forme sévère.

Une interprétation possible de ce différentiel nous est justement proposée par un des résultats de l'étude portugaise que nous venons de mentionner. En effet, cette dernière a identifié une association plus forte entre les variables de cohésion et d'expression, caractéristiques de la qualité des relations familiales, et l'adaptation familiale, au fur et à mesure que la sévérité de la maladie augmente. La gravité, ou dans notre cas, la rareté, de l'atteinte pourrait donc exiger de la famille de plus importants niveaux de cohésion et d'expression, afin de permettre l'adaptation du système et de ses membres, face à une situation particulièrement éprouvante (voir Vignette clinique 7 dans le livret distribué en annexe).

Certaines études ont d'ailleurs montré que des taux de cohésion familiale très élevés, même au risque de tomber dans des relations fusionnelles, sont généralement corrélés à une plus grande satisfaction familiale et à une perception plus positive des expériences familiales, facteurs qui devraient contribuer *in fine* à une meilleure adaptation familiale (Cumsille et Epstein, 1994).

Nous avons également rapporté au sujet de la fratrie que la sévérité des atteintes pouvait être corrélée à une plus grande richesse et une plus grande proximité dans les relations fraternelles (Sharpe et Rossiter, 2001), ce qui nous semble relever du même processus.

Nous devons cependant rappeler que, dans notre échantillon de familles, une division par groupes en fonction de caractéristiques importantes de la maladie avait révélé que les familles du groupe G3, confrontées à une maladie à potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, avec des incapacités modérées à sévères, avaient des taux de Cohésion et de Relations familiales moins élevés que dans les autres groupes.

A partir de ces comparaisons entre nos résultats et les normes et autres résultats disponibles des mêmes outils, nous pouvons donc émettre une nouvelle hypothèse, selon laquelle les difficultés rencontrées en fonction de la rareté de la maladie et de la gravité de la situation clinique propre peuvent aller de pair avec une plus grande cohésion familiale autour de l'enfant malade, à la fois du fait de l'expérience partagée et traversée ensemble, et de la nécessité d'être soudés pour ce faire. Toutefois, ce phénomène connaîtrait des limites, en ce sens que certaines caractéristiques de la maladie, comme l'existence d'une potentialité létale ou d'incapacités, pourraient, à partir d'un certain point, altérer le processus de renforcement de la cohésion, la qualité des relations, et, enfin, le fonctionnement de la famille.

D'autres interprétations des comparaisons que nous venons d'effectuer sont possibles :

- notamment, il est évident qu'une cohésion très élevée pourrait également, d'une certaine façon, être considérée comme un « *symptôme* » et signifier que peu de place est laissée à l'épanouissement de l'individualité et à l'expression des conflits. Les scores de Conflit exprimés par les parents de notre échantillon sont d'ailleurs à ce titre sensiblement inférieurs à ceux des familles des échantillons normatifs.
- par ailleurs, les scores de Cohésion familiale élevés des familles de notre population, non seulement par rapport à une population standard, mais aussi par rapport à des familles élevant un enfant atteint d'asthme sévère, pourraient s'expliquer par un meilleur profil de résilience. Le fait que notre population ait été recrutée en grande majorité au travers d'associations peut effectivement avoir constitué un biais qui nous aurait conduits à étudier des familles plus résilientes que les autres, en particulier en fonction de leur capacité à se mobiliser et se faire aider par le réseau associatif.



Les familles de notre population rapportent des taux de Cohésion et d'Expression bien supérieurs (parallèlement à des scores de Conflit inférieurs) aux normes américaines et françaises, ainsi qu'aux scores de familles portugaises devant faire face à une maladie chronique non rare mais sévère.

Ce dernier point demanderait à être exploré dans des recherches futures incluant un groupe contrôle de maladies non rares, afin d'étudier plus finement le rôle de médiateur de la Cohésion et de l'Expression familiales dans ces contextes. Il serait en outre intéressant d'observer de façon longitudinale s'il s'agit d'une stratégie de survie transitoire, nécessaire à la famille pendant les périodes critiques, ou d'un type de fonctionnement peut-être renforcé par la maladie mais installé de manière pérenne.

En conclusion de l'ensemble de ce chapitre, il nous a été difficile de comparer nos résultats aux normes des outils utilisés ou à d'autres résultats disponibles, dans la mesure où les populations étudiées étaient rarement comparables aux nôtres, les méthodes de calcul variables au sein des mêmes outils, et les contextes culturels généralement anglo-saxons et non français.

Les quelques comparaisons que nous avons pu effectuer tendraient cependant à montrer que notre population se caractérise par :

- un Impact total de la maladie globalement comparable à celui de familles confrontées à la maladie chronique sévère mais non rare d'un enfant (sauf en ce qui concerne notre groupe de maladies à potentiel létal et comportant des incapacités, pour qui l'Impact est bien supérieur) ;
- une Détresse familiale perçue largement supérieure à celle des familles sans caractéristique particulière ;
- des scores de Cohésion et d'Expression très nettement supérieurs (et des scores de Conflit nettement inférieurs) aux normes américaines aussi bien que françaises, et également aux résultats de familles portugaises élevant un enfant atteint d'une maladie chronique potentiellement sévère.

Encore une fois, ces comparaisons nécessitent d'être considérées avec précaution, étant données nos remarques précédentes, et nous les mentionnons seulement dans le but de souligner l'intérêt de recherches futures sur certains des points évoqués.

## 5.4. Limites et leçons

Au cours de notre recherche, nous avons rencontré plusieurs limites. D'un point de vue méthodologique, le caractère volontairement exploratoire de notre étude nous a conduits à nous focaliser sur la maladie rare et à exclure, dans un premier temps, la mise en place d'un groupe contrôle. De ce fait, les résultats de notre recherche présentent des tendances et des pistes pour des études futures, mais ne peuvent isoler de manière certaine l'effet de la rareté de la maladie sur les différentes variables descriptives du processus de résilience familiale que nous avons souhaité retenir.

Certains de nos résultats, comme l'effet d'une trop longue durée d'obtention du diagnostic, ou encore la relative faiblesse du soutien social perçu en fonction de la typologie de la maladie, entre autres, semblent cependant directement confirmer que la rareté de la maladie ajoute quantitativement et qualitativement au stress constitué par la maladie chronique sévère d'un enfant. Ces points en particulier nécessiteraient, dans un deuxième temps de la recherche, la comparaison avec un groupe contrôle.

Il nous faut ajouter que, comme nous l'avons identifié, d'autres éléments entrent en jeu dans l'impact de la maladie sur les familles et leur adaptation, en l'occurrence, des caractéristiques de la situation clinique qui ne dépendent pas forcément de la rareté de la maladie, ni de son diagnostic propre, mais de l'évolution individuelle du jeune patient, qui se fait au cas par cas et est largement, pour utiliser le jargon médical, « *individu dépendante* ».

La mise en place d'un ou de plusieurs groupes contrôles dans un second temps de la recherche devrait donc prendre en compte certaines caractéristiques importantes de la maladie, telles que décrites dans les modèles que nous avons utilisés, en particulier le potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, ou encore l'existence d'incapacités, mais également d'autres spécificités, telles que la phase de la maladie, que nous n'avons pu

suffisamment prendre en compte en fonction de la taille relativement réduite de notre échantillon.

D'autre part, nous avons souhaité recruter les familles de notre échantillon en majeure partie en passant par des associations de soutien des maladies rares, qui représentent un des moyens les plus simples d'accéder à cette population par définition réduite en nombre. Nous ne pouvons exclure le fait que cette méthode comporte des biais, en l'occurrence celui de se concentrer sur des familles qui ont manifesté, en s'adressant à des associations, la capacité à se faire aider, ce qui constitue en soi un facteur de protection. En ce sens, il est possible que nos familles présentent un profil de résilience plus prometteur que des familles « *tout venant* ».

Le recrutement par l'intermédiaire d'associations a également créé un déséquilibre entre maladies au sein de notre population, du fait que les associations étaient plus ou moins dynamiques pour relayer l'information et intéressées par notre recherche, et qu'elles utilisaient des méthodes différentes pour ce faire. Ainsi avons-nous pu interroger de nombreuses familles par le biais de certaines associations, et très peu par d'autres.

Ceci est de plus inhérent à notre sujet, puisque certaines maladies rares sont très peu représentées sur le territoire français, ce qui réduit d'autant les possibilités de recrutement.

Nous avons également fait appel à un centre de référence, mais les procédures de recrutement par ce canal sont plus longues, et nous n'avons finalement obtenu qu'un très petit nombre de familles par cette voie.

Afin de vérifier si la nature des familles qui se sont fédérées autour d'associations n'est pas différente des autres, il serait nécessaire d'élargir le recrutement auprès de centres de référence, ou par d'autres voies, par exemple sur des plateformes internet, et de comparer les résultats des différents groupes.

Notons à cet égard que le recrutement d'une population de familles élevant un enfant atteint de maladie rare est laborieux, dans la mesure où ces familles sont souvent submergées par leurs contraintes et ont peu de disponibilité, sur un plan pratique aussi bien que psychique. Ceci est d'autant plus vrai que notre étude a souhaité s'adresser à tous les membres de la famille en mesure de nous répondre.

Sur ce dernier point, nous nous attendions à être limités par le fait que les enfants malades puissent peu participer à notre étude, parfois pour des raisons d'âge, mais également pour des raisons de retard développemental éventuel. Cependant, notre échantillon d'enfants malades a été suffisant pour effectuer des calculs statistiques et identifier des tendances qui pourront être utilement explorées par des recherches futures. Il est évident toutefois que ces derniers ne sauraient complètement représenter l'ensemble des situations possibles, puisqu'en l'occurrence, ils présentent un retard développemental soit nul, soit peu marqué.

Au total, même si le nombre de sujets de notre étude est assez important, la taille de notre échantillon de familles, bien que très comparable à celle de la plupart des études s'intéressant à la maladie rare ou même à la maladie chronique de l'enfant, reste relativement limitée.

En conséquence, un certain nombre des questions que nous souhaitions aborder n'ont pas pu l'être, faute d'un panel suffisamment large pour être statistiquement valide. C'est le cas par exemple de l'impact de la maladie sur les familles élevant plusieurs enfants malades et de leur adaptation, de l'impact de certaines caractéristiques de la maladie (cours, phase, etc.), des effets de la prise en charge de la famille en psychothérapie familiale, ou encore de caractéristiques de l'histoire familiale qui n'ont pas été présentes dans notre échantillon, comme l'existence d'antécédents familiaux de la maladie.

Sur d'autres points, nous avons obtenu des résultats allant dans le sens de nos hypothèses, sans que ces résultats n'aient de significativité statistique, ce qui peut être lié à une trop faible quantité de sujets. Ce dernier point concerne notamment les groupes constitués d'enfants malades et de leurs frères et sœurs, qui étaient faiblement représentés par rapport à nos groupes d'adultes.

Dans le même ordre d'idées, une autre limite de notre recherche est le fait de comporter un grand nombre d'hypothèses compte tenu de l'effectif. Cela est bien entendu lié au caractère volontairement exploratoire de l'étude, mais a pu présenter des difficultés d'ordre méthodologique. L'idée sous-jacente est que les hypothèses ayant été validées puissent être étudiées par des recherches ultérieures sur une population plus large, tandis que celles ayant été clairement invalidées puissent être mises de côté.

De la même façon, les différents âges des enfants auxquels nous nous sommes adressés, la variété des atteintes des enfants malades et la volonté de prendre en compte plusieurs

points de vue individuels au sein d'une même famille, ont conduit à une certaine hétérogénéité de nos approches. Cet écueil tient autant à la complexité des études systémiques qu'à notre choix de conserver, dans cette première phase de recherche exploratoire, des sources d'information suffisamment larges sur les familles concernées par la maladie chronique rare de l'enfant, qui constituent une population relativement restreinte et encore mal connue dans son ensemble.

En ce qui concerne le choix de nos échelles, bien que globalement satisfaisant et présentant l'intérêt d'adapter des outils anglo-saxons, dans un domaine qui manque d'outils standardisés, nous avons rencontré quelques écueils.

En particulier, nos outils standardisés étaient tous des questionnaires auto-administrés, ce qui peut constituer un biais. Une recherche future disposant de plus de moyens et de temps pourrait à cet égard utilement ajouter à ce type de procédures une observation clinique scientifique, avec l'établissement d'une grille d'observation, des familles.

Par ailleurs, comme nous avons pu l'évoquer précédemment, les outils en matière de mesure de la résilience familiale sont rares, et il n'existe pas de réel consensus à ce sujet (Delage, 2014). Notons qu'il existe depuis quelques années un outil d'évaluation de la résilience familiale simplifié, développé par Tucker Sixbey (Tucker Sixbey, 2005, cité par Plumb, 2011), le Family Resilience Assessment Scale, fondé sur le cadre théorique de Froma Walsh (Walsh, 2003), mais ce dernier a encore été très peu utilisé, à notre connaissance, et le recul sur cet outil est limité.

En outre, certains de nos outils possédaient des qualités psychométriques inférieures à celles des autres scores utilisés par notre étude, qui sont dans l'ensemble excellentes : c'est notamment le cas de l'échelle d'Endurance familiale, dont les coefficients de validité interne décrits par les auteurs sont faibles.

Nous avons tout de même souhaité utiliser cette sous-échelle, car elle fait partie d'une ensemble cohérent, particulièrement intéressant dans le sens où il quantifie les différentes étapes du processus de résilience selon la théorie du stress et de l'adaptation familiale et le modèle de la résilience familiale qui en découle (Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, McCubbin et McCubbin, 1989). Il nous a donc semblé préférable d'utiliser le modèle dans son ensemble, surtout dans le contexte d'une étude

exploratoire et d'une adaptation à une nouvelle population, quitte à proposer que cette sous-échelle soit par la suite améliorée.

Certaines autres sous-échelles du même modèle n'ont pas été documentées sur le plan de leur coefficient Alpha de Cronbach et ont, dans une moindre mesure, des coefficients de validité interne également inférieurs aux autres: il s'agit des sous-échelles de Facteurs de stress familiaux et de Détresse familiale. Ces dernières sont toutefois régulièrement utilisées dans des études.

Le score de Détresse familiale a montré de nombreuses corrélations intra- et inter-outils au cours de notre recherche, et nous semble présenter un réel intérêt pour l'étude de l'adaptation familiale.

En revanche, il est vrai que le score de Facteurs de stress familiaux, comme nous l'avons déjà évoqué, a obtenu, comme celui de Tensions familiales d'ailleurs, des résultats très hétérogènes au sein d'une même famille, alors même que ces deux sous-scores sont censés décrire des événements objectifs. Cet élément ne remet pas en question les qualités psychométriques de ces sous-échelles, mais souligne le fait que l'appréciation des « *stresseurs* » et des contraintes par les membres d'une même famille reste hautement subjective et devrait être abordée en tant que telle.

De fait, il nous paraît d'autant plus important que plusieurs membres de la famille soient interrogés, afin que les chercheurs ne soient pas obligés de se fier à un point de vue unique, qui pourrait représenter une source de biais importante. Certaines études sur le fonctionnement familial ont déjà insisté sur ce point, posant que « *la réalité sous-jacente de la vie familiale est hautement complexe et ne peut être capturée par l'information donnée par un répondant unique* » (Feldman, Wentzel et Gehring, 1989). Ce point explique en particulier pourquoi nous avons choisi de ne pas calculer de moyennes arithmétiques des scores à l'intérieur d'une même famille, ce procédé risquant d'effacer les écarts qui font la complexité mais aussi la richesse du fonctionnement groupal.

Dans notre étude, les sous-échelles relatives au Coping familial (Coping familial, de l'IOFS, et Coping familial et cohérence, du FIRA-G) ont présenté très peu de corrélations significatives avec d'autres variables. L'échelle de Coping familial de l'IOFS est effectivement le sous-score de cet outil qui présente les moins bonnes qualités psychométriques, mais celle de Coping familial et cohérence, du FIRA-G, est documentée

par les auteurs comme possédant des qualités psychométriques tout à fait correctes. Il est possible qu'une partie de l'intérêt de cette dernière sous-échelle ait été perdue dans la transposition dans un contexte français, et ce d'autant plus qu'un des 4 items concernés se rapporte à la foi en Dieu pour faire face aux difficultés, thème qui semble devoir être particulièrement sensible aux variations interculturelles.

Que ce soit pour des raisons inhérentes aux outils eux-mêmes ou du fait de l'adaptation à une population française, il a donc pu exister un certain nombre de limites et de biais dans l'utilisation de nos outils standardisés.

Concernant le modèle qualitatif de John Rolland, il nous est apparu particulièrement bien adapté dans son ensemble à une population de familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare. La seule difficulté que nous avons rencontrée dans son utilisation réside dans la pertinence relative d'un cours de la maladie défini comme constant, avec des rémissions ou évolutif, dans le cadre des pathologies de notre échantillon. En effet, ce type de cours de la maladie peut s'appliquer à des maladies aiguës et transitoires, ou encore au cancer, mais paraît moins bien adapté à la maladie chronique.

Par ailleurs, la rédaction de notre Fiche Anamnestique, qui était également le support de notre entretien semi-structuré, et visait à nous permettre de recueillir des informations sociodémographiques et sur la maladie, ensuite quantifiées et transformées en variables afin d'étudier leurs liens avec nos variables dépendantes, a comporté plusieurs erreurs, approximations ou oublis, qui n'ont pu paraître évidents qu'une fois les passations et le dépouillement effectués.

Ainsi pouvons-nous aujourd'hui affirmer qu'il aurait été plus pertinent :

- d'étudier le revenu des familles plutôt que leur CSP, qui n'est pas relié à l'Impact financier de la maladie dans notre étude (à ceci près que les familles françaises bénéficient d'une couverture sociale qui les met plus à l'abri que les familles américaines, pour qui l'impact financier d'une maladie est automatiquement lié au niveau de revenus) ;
- d'interroger les attentes des parents en matière de relation avec les médecins, et non seulement la relation présente ;
- d'expliquer de manière plus détaillée et sans ambiguïté la question portant sur la contribution génétique de la maladie ;



- de recueillir de plus nombreux éléments permettant de définir l'implication de chaque parent par rapport à la maladie, afin de déterminer quel est le parent le plus impliqué;
- de recueillir de plus nombreux éléments sur la phase du cycle de vie familial présente;
- d'aborder la communication intrafamiliale instrumentale et pragmatique, afin de compléter les informations apportées par les outils standardisés sur la qualité des relations et de la communication familiale émotionnelle ;
- de clarifier les questions portant sur le respect par les médecins des valeurs et rituels ;
- et enfin de coter les réponses aux questions toujours selon une même gradation, afin de faciliter ensuite la compréhension du sens positif ou négatif des corrélations obtenues.

Toutefois, les limites de notre étude, essentiellement dues à son caractère exploratoire, ne doivent pas nous faire oublier l'intérêt que lui confère justement cette dimension d'investigation.

En effet, nous avons pu démontrer l'applicabilité d'outils et de modèles anglo-saxons utilisés à notre connaissance pour la première fois sur une population de familles françaises élevant un enfant atteint de maladie chronique rare, ce qui paraît d'autant plus intéressant que l'étude du fonctionnement et de la résilience au niveau familial manque cruellement d'outils en France.

D'autre part, notre recherche s'est adressée au plus grand nombre de membres de la famille possible, ce qui constitue une véritable démarche systémique, qui, du fait de sa complexité, n'est malheureusement pas toujours utilisée dans les études sur des sujets connexes.

Même si certaines échelles demandent encore à être validées sur une population plus large ou affinées sur certains points pour lesquels existent des variations culturelles probables, les nombreux résultats significatifs que nous avons obtenus en nous appuyant sur ce cadre conceptuel devraient pouvoir ouvrir la voie à des recherches ultérieures plus ciblées, ainsi qu'à la mise en place d'applications cliniques susceptibles, nous l'espérons, de soulager le quotidien des familles en question.

## 5.5. Proposition d'applications cliniques

Parmi les résultats obtenus, le nombre très réduit de familles ayant bénéficié d'une psychothérapie familiale, alors même que ces familles se déclarent soumises à un niveau modéré à important d'anxiété familiale en cas de crises, que les précisions apportées par les parents répondants évoquent un stress relatif à la maladie qui est ou a pu être aigu, et que les niveaux de Détresse familiale identifiés par le biais de nos outils standardisés sont nettement supérieurs aux normes de validation de ces outils, nous semble mériter l'attention.

En effet, les familles de notre échantillon paraissent bien suivies sur le plan médical, puisque l'enfant bénéficie la plupart du temps de multiples prises en charge et voit régulièrement les équipes médicales. Il paraît donc étonnant que celles-ci ne soient pas plus soutenues sur un plan psychologique, à l'exception du seul enfant malade, ou, plus rarement, également d'un des deux parents (principalement la mère).

Notre Fiche Anamnétique, dans laquelle étaient recueillies ces données, ne permettait malheureusement pas de préciser si une telle prise en charge avait été proposée et refusée par la famille, ou tout simplement jamais proposée.

Quoiqu'il en soit, nous ne pouvons, au regard de ces résultats, qu'attirer l'attention sur l'isolement psychique des familles de notre population, dont il est permis de penser qu'elles sont représentatives sur certains points d'autres familles françaises vivant la même situation.

Cela nous paraît d'autant plus préjudiciable que la littérature évoque l'isolement comme un des corollaires de la maladie rare, et que nous avons, par ailleurs, identifié au sein de notre population des scores de soutien social parfois inférieurs, selon les types de maladie, aux normes et aux résultats de populations relativement proches de la nôtre.

Une des premières applications cliniques à envisager en fonction de nos résultats serait par conséquent d'analyser et éventuellement de renforcer le suivi psychologique systémique qui existe pour ces familles :

- Est-il proposé pour toutes les maladies chroniques rares sévères de l'enfant, et donc, dans tous les centres de référence ?
- Combien de fois l'est-il et à quel intervalle ?
- Le cas échéant, peut-on proposer le suivi d'un des deux parents, afin de l'aider à soutenir au mieux les membres de la famille et de se sentir lui-même soutenu, si une approche systémique est refusée ?
- Ne serait-il pas intéressant d'envisager de faire de manière relativement régulière, sans pour autant que cela soit envahissant, des tests de dépression et d'anxiété aux différents membres de la famille, ou de les faire participer à un entretien avec un(e) psychologue clinicien(ne) ?
- Ou encore d'identifier les familles à risque, à l'aide de certains outils comme le FRI, qui a des qualités prédictives dans ce domaine, afin de les suivre de manière plus proche dans une optique de « *résilience assistée* » ?

Les rendez-vous multiples de l'enfant malade à l'hôpital ou dans un autre lieu de prise en charge spécialisé, le cas échéant, pourraient être le moment pour établir ce type de routines, qui permettraient de prévenir certaines difficultés, de répondre à certaines questions d'un ordre autre que purement médical, et, finalement, d'accompagner au mieux la famille.

Dans le même ordre d'idées, nos résultats ont révélé une sensibilité particulière de la fratrie à certaines caractéristiques des maladies rares étudiées, notamment celles qui s'accompagnent de changements dans le quotidien et sont susceptibles d'exiger une part importante de l'attention des parents.

La position de la fratrie, qui ne peut toujours s'exprimer, et perçoit parfois paradoxalement une qualité accrue des relations familiales dans le même temps que grandit sa souffrance, semble complexe et requiert à notre sens une approche spécifique et une réflexion dédiée. La vulnérabilité de la fratrie a déjà été documentée par une littérature étendue, quoique non dénuée de controverses, notamment dans les cas de handicaps ou de cancer.

De ce fait existent depuis plusieurs années certains dispositifs visant à prendre en charge la situation particulière et complexe des frères et sœurs des enfants atteints de maladies aiguës ou handicapés. Dayan, Picon, Scelles et Bouteyre (2006) ont mis en évidence les bienfaits pour les frères et sœurs d'enfants malades ou atteints d'un handicap de la participation à des groupes de parole spécifiques qui leur permettent d'acquérir une meilleure compréhension de la pathologie, de rencontrer des enfants dans la même situation qu'eux, de diminuer leur anxiété et leurs troubles éventuels du comportement, de permettre l'expression de leurs sentiments, et enfin d'améliorer leur adaptation (Dayan, Picon, Scelles, Bouteyre, 2006).

Pourtant, cela n'est pas systématique dans le contexte de maladies rares, en particulier si elles ne présentent pas de comorbidités avec un handicap, ce qui explique les corrélations significatives que nous avons trouvé dans notre recherche entre certaines caractéristiques de la maladie et la Détresse familiale perçue par la fratrie.

Nous proposons donc, en tant qu'application clinique préventive :

- de systématiser la prise en charge psychologique de la fratrie, par exemple à travers la participation à des groupes de paroles sur le modèle des expériences existant dans le domaine du cancer ou du handicap, ou encore à travers une psychothérapie individuelle ou systémique ;
- de favoriser l'information des parents, en veillant à ne pas culpabiliser ces derniers, au sujet des risques de souffrance et d'isolement des frères et sœurs ;
- de favoriser l'information des frères et sœurs, en fonction de leur âge, au sujet de la maladie, et leur inclusion dans les réseaux de soutien (associations, forums internet), afin tout à la fois de les rassurer sur d'éventuelles zones d'ombre, les responsabiliser (sans excès) et rompre leur solitude ;
- ou encore de mettre en place une aide aux parents – sous forme d' « *offres de répit* » ou sous toute autre forme – leur permettant de dégager du temps pour être plus présent, développer une plus grande attention à la fratrie et également maintenir la stabilité des routines familiales, ce qui a pour effet de rassurer la fratrie.

D'autres mesures de prévention utiles qui pourraient être conçues pour les parents d'enfants atteints de maladie chronique rare seraient de renforcer la compétence parentale ou la représentation de cette compétence parentale.

Nous avons vu en effet qu'un niveau élevé d'études chez la mère était significativement associé dans nos résultats à une réduction de la Détresse familiale perçue par les pères et la fratrie. Il est probable qu'un niveau d'études supérieur à la moyenne rassure ces derniers quant aux possibilités de la mère, sans doute implicitement en charge des soins de l'enfant malade, de mieux comprendre et respecter l'étiologie de la maladie, les risques présents, les protocoles à suivre et les gestes à effectuer pour la meilleure observance médicale possible. Peut-être également un niveau d'études suffisant de la mère constitue-t-il aux yeux des pères et des frères et sœurs un facteur de protection, en quelque sorte un gage de ce que la mère ne va pas être débordée, ni sur un plan instrumental, ni sur un versant émotionnel, et de ce que la famille va pouvoir s'adapter.

Comme nous l'avons mentionné plus haut, la littérature a rapporté que les pères d'enfants atteints de maladie rare souffraient fréquemment d'un sentiment d'incompétence parentale (Dellve et al., 2006). Il nous paraît donc essentiel d'utiliser le levier ainsi identifié, et de promouvoir la compétence maternelle, qui apparaît dans nos résultats comme un facteur de protection de l'adaptation des pères et de la fratrie.

Ne pouvant jouer sur le niveau d'éducation de la mère reçu avant l'irruption de la maladie dans la vie familiale, nous pouvons proposer la mise en place de tout dispositif permettant d'accroître la compétence maternelle par rapport à la maladie : formations relatives à l'étiologie et à la prise en charge de la maladie, apprentissage des soins de base permettant à la famille d'être autonome et de partir en vacances « *comme les autres* », encouragement à participer à des échanges d'information sur internet ou à des réseaux associatifs spécialisés, susceptibles d'offrir des conseils adaptés, des astuces permettant de soulager la vie familiale au quotidien, etc.

En réalité, la notion de compétence parentale dépasse celle de la mère seule, et nos résultats ont d'ailleurs établi que la possibilité qu'un membre de la famille agisse en cas de crise était significativement associée à une réduction de l'anxiété familiale. La mise en place de programmes de *résilience assistée* pour les familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare devrait donc passer par l'augmentation du degré d'information et de maîtrise de la famille et en particulier des parents.

L'émergence récente, dans le champ de la santé, de la notion de « *patients – experts* », correspond à la volonté de certains malades (ou proches de malades) de rééquilibrer l'asymétrie d'information et de connaissance entre le malade (ou ses proches) et le médecin, de reprendre en partie le contrôle de la maladie et du quotidien, et, le cas échéant, de pallier des manques du réseau de santé, souvent particulièrement aigus dans le cadre de maladies rares. Différents profils et motivations de patients – experts ont été décrits (Gross et Gagnayre, 2013), mais dans l'ensemble, leur intervention est considérée comme un facteur de protection pour eux-mêmes, leur famille et les réseaux de malades.

Dans cette même optique, nous pouvons envisager de proposer que la prise en charge médicale et psychologique des familles d'enfants atteints de maladie chronique rare prenne en compte autant que faire se peut des formations théoriques et pratiques aux différentes facettes de la gestion de la maladie au quotidien, y compris crises aiguës si cela est possible, afin de contribuer à une diminution de l'anxiété familiale, une meilleure estime de soi des membres de la famille, et finalement une résilience familiale maximisée.

A cet égard, rappelons que l'adaptation des mères de notre échantillon est significativement corrélée au Soutien des proches et des amis. Il paraîtrait donc pertinent de proposer une inclusion de la famille élargie et des amis proches à des séances d'information concernant la maladie, ce qui faciliterait la compréhension et l'observance de tous et devrait avoir pour conséquence de renforcer les possibilités de Soutien, notamment instrumental, de ces proches.

Par ailleurs, certaines caractéristiques familiales, significativement corrélées, dans nos résultats, à une meilleure adaptation de certains membres de la famille et un fonctionnement familial perçu supérieur, pourraient jouer le rôle de facteur de protection et par conséquent servir de support à l'émergence de la résilience familiale. Il s'agit d'une part d'une Expression (Verbalisation des sentiments) favorisée au sein de la famille, et d'autre part du partage de mêmes Valeurs familiales et d'une même Vision de la maladie.

Ces éléments constituent des pistes d'intervention intéressantes pour les psychologues cliniciens et les travailleurs sociaux auprès de familles concernées par la maladie chronique rare d'un enfant. Ces derniers pourront utilement repérer et soutenir les forces de la famille en la matière, ou le cas échéant inciter à un travail progressif et cependant

approfondi de partage d'émotions au sein de la famille et de réflexion sur les valeurs communes et la représentation de la maladie.

Ce travail pourrait par exemple passer par des séances de mise au point d'un génogramme, dans le but d'aider les différents membres de la famille à prendre conscience des rôles de chacun, des mythes familiaux, aussi bien que de la place occupée par la maladie au sein de l'organisation familiale. Bien entendu, cette proposition clinique n'est qu'un exemple, et d'autres approches peuvent être élaborées avec le même objectif, pour autant qu'elles comportent une perspective systémique.

Pour terminer au sujet des caractéristiques familiales qu'il serait utile de repérer, dans une optique de *résilience assistée*, rappelons que les familles monoparentales de notre échantillon, de manière conforme à la littérature, obtiennent des scores de Détresse familiale significativement supérieurs à la moyenne, que le parent célibataire soit une femme (cas le plus fréquent) ou un homme (cas le moins fréquent mais montrant une très forte corrélation).

En ce sens, il nous paraît crucial que le suivi des familles confrontées à la maladie chronique rare d'un enfant prenne absolument en compte cette dimension, afin d'exercer un suivi plus proximal avec les familles monoparentales, de proposer un suivi psychologique adapté à tous les membres de la cellule familiale (parent célibataire, enfant malade, fratrie), de mobiliser l'entourage proche (famille élargie, amis) en leur proposant de participer à des séances d'information sur la maladie et d'avoir un rôle actif, de systématiquement offrir la possibilité d'« *offres de répit* » au parent célibataire, susceptible de se retrouver en situation de stress physique et psychique élevé, et enfin d'aider ce dernier à intégrer un réseau lui permettant de partager son expérience (réseau associatif, forum internet, groupe de parole, etc.).

En ce qui concerne l'intervention des équipes médicales, nous avons vu que celle-ci jouait un rôle important dans la façon dont certains membres de la famille vivent la maladie et s'y adaptent.



La lenteur d'obtention du diagnostic, conformément à ce que nous enseigne la littérature associative aussi bien que scientifique, est un écueil de taille à la bonne adaptation des familles, mais ce point a été souligné par les différents Plans nationaux Maladies Rares, et des efforts politiques ont été faits à plusieurs niveaux pour que les patients atteints de maladies rares trouvent plus rapidement les spécialistes adéquats et des réponses à leurs questions. Même si des progrès sont encore à faire, il s'agit essentiellement de politique de santé, et nous ne pouvons, dans le champ de la psychologie, apporter une grande aide à la mise en place de tels dispositifs.

En revanche, nous pouvons proposer que des formations relatives à l'impact psychique des maladies rares sur les familles, notamment sur la question du lien entre diagnostic et adaptation familiale, sur les sentiments d'incompétence parentale et d'isolement provoqués par des attermolements diagnostiques, etc., soient dispensées aux médecins lors de leur formation hospitalo-universitaire.

Nous avons d'autre part observé dans notre étude qu'une relation de qualité avec les équipes médicales et une vision de la maladie partagée avec elles ont un impact positif respectivement chez les enfants malades et les pères.

Il nous semble que ce résultat serait intéressant à communiquer aux médecins, afin de leur signifier à quel point leur communication émotionnelle (qualité de la relation, respect des valeurs familiales, etc.) et instrumentale (partage d'information sur la maladie) auprès des familles comptent pour ces dernières. Encore une fois, ce résultat pourrait s'intégrer dans des modules de formation aux maladies rares dispensés auprès des médecins.

En résumé, les différents résultats significatifs obtenus nous ont conduit à formuler les propositions de mesures suivantes, dans un but d'encourager l'émergence de la résilience dans les familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare :

- analyser et renforcer le suivi psychologique systémique des familles ;
- systématiser la prise en charge psychologique de la fratrie et augmenter la capacité des parents à conserver une part importante de leur attention pour les frères et sœurs ;
- contribuer à renforcer la compétence parentale et développer l'information des proches à propos de la maladie ;
- favoriser au sein du système familial la verbalisation des sentiments, l'identification de valeurs et d'une représentation de la maladie communes ;
- mettre en place un suivi plus proximal des familles monoparentales ;
- développer des formations spécifiques à destination des équipes médicales, sur l'impact familial des maladies rares et sur les facteurs de protection directement liés à la relation triangulaire médecins - malade - famille.

## 5.6. Pistes pour des recherches futures

Les recherches futures dans ce domaine, pour lesquelles nous espérons avoir défriché en quelque sorte le terrain, devraient selon nous en premier lieu mettre en place un groupe contrôle dans le but d'isoler les effets de la rareté de la maladie sur certaines questions dont notre étude a pu souligner l'intérêt.

En particulier, les taux élevés de Cohésion, Expression et Relations familiales, ainsi que les taux réduits de Conflit, au sein des familles de notre échantillon, mériteraient de plus larges investigations.

Les différences de perception entre parents et enfants quant à l'adaptation et au fonctionnement de la famille devraient également être rapportés à un groupe contrôle de familles sans caractéristique particulière, afin de vérifier si les divergences que nous avons identifiées sont dues à la maladie ou à une différence générationnelle.

D'une manière générale, la plupart de nos résultats significatifs bénéficieraient d'une comparaison entre un groupe de familles confrontées à la maladie rare et un groupe de familles confrontées à la maladie chronique sévère, mais non rare. Etant entendu que nous avons vu que la rareté est un des critères aggravants de l'impact de la maladie sur la famille, mais qu'il en existe de nombreux autres, et qu'une typologie des situations cliniques paraît absolument nécessaire pour constituer un ou plusieurs groupes contrôle.

En second lieu, ces recherches devraient viser si possible une population plus large permettant d'explorer certaines caractéristiques de la maladie ou des familles avec une taille suffisante, sur le plan statistique, pour établir des groupes et des comparaisons entre ces groupes.

Pourraient être ainsi explorés les effets de :

- la prise en charge en psychothérapie familiale ;
- la prise en charge psychologique individuelle de certains membres de la famille (enfants malades, parents, fratrie) ;

- le fait d'élever plusieurs enfants malades ;
- le genre de l'enfant malade et de la fratrie ;
- certaines caractéristiques principales de la maladie, comme un cours évolutif de la maladie, l'existence d'une phase d'aggravation, la présence d'un historique familial de la maladie, la contribution génétique, que nous n'avons pu étudier, faute de familles concernées en nombre suffisant dans notre population (ou parfois d'outils qualitatifs suffisamment adaptés);
- d'autres caractéristiques secondaires de la maladie, comme la visibilité des symptômes, dont il a été délicat d'expliquer l'impact significatif sur certains membres de la famille, dans notre étude, en fonction de la possibilité que ces caractéristiques soient influencées par une autre variable liée à la typologie de la maladie ou à la sévérité des atteintes.

Les réponses des enfants malades et des frères et sœurs gagneraient également en puissance statistique dans une population plus large.

Par ailleurs, certaines questions particulièrement complexes, ou controversées dans la littérature, nous semblent devoir être étudiées de manière ciblée et affinée, en particulier la façon dont chaque membre de la famille évalue le stress constitué par la maladie de l'enfant, s'implique dans la prise en charge de la maladie et fait appel au soutien social, et l'interaction entre ces différents processus.

En effet, nous avons vu que les mères, les pères et les enfants semblaient avoir des perceptions et des implications qualitativement différentes, plutôt que quantitativement différentes, ce qui était notre première hypothèse à ce sujet. De même, leur ajustement, notamment leur appui sur le soutien social, semble devoir varier non pas sur un plan quantitatif, mais en nature de soutien social favorisé et ayant un impact significatif : soutien des proches, du réseau social, des médecins, etc.

Le but de ce type de recherches pourrait être d'établir un modèle expliquant les différentes interactions en jeu dans le processus de résilience familiale face à la maladie chronique rare de l'enfant, dans un contexte culturel français, avec des visées ultérieures de soutien à des programmes de *résilience assistée*.

D'autre part, certains éléments du fonctionnement familial, absents de notre étude, pourraient utilement être ajoutés aux pistes de recherches futures dans ce domaine, par exemple la compétence familiale en matière de communication instrumentale et pragmatique, que nous n'avons pas abordée.

En outre, les différents résultats significatifs que nous avons observés devraient être enrichis d'une perspective temporelle englobant la phase pré-diagnostique, la phase diagnostique, puis l'évolution de la maladie dans le temps. Pour ce faire, une étude longitudinale sur une population suffisamment large serait nécessaire.

Enfin, les outils anglo-saxons que nous avons traduits et adaptés devraient selon nous faire l'objet d'études de validation, en particulier le score total de l'Impact on Family Scale à 15 items, qui est utilisé de manière extensive dans le monde et présente de nombreux avantages indéniables, comme une grande facilité de passation et d'excellentes qualités psychométriques. Cet outil permettrait de quantifier l'impact total, financier, social, et subjectif sur les parents d'enfants atteints de toutes sortes de maladies chroniques, notamment les maladies rares, et constituerait un soutien à l'intervention clinique auprès de ces familles.

Ajoutons pour finir que les pistes de recherche ici évoquées à titre d'exemples devraient selon nous systématiquement s'adresser au plus grand nombre possible de membres de la famille, c'est-à-dire au moins les deux parents, mais même, dans la mesure du possible, les enfants malades et leur fratrie, afin de recueillir le plus d'éléments possibles sur un processus particulièrement complexe et sur une réalité commune reflétée de manière subjective par les individus qui la vivent.

En outre, comme nous l'avons déjà fait observer, elles devraient absolument prendre en compte la variété des situations cliniques répondant à un même diagnostic, en utilisant la cartographie qualitative précise offerte par le Family Systems Illness and Disability Model, et éventuellement en adaptant plus finement ce dernier à notre culture et à certains types de maladies.

En guise de conclusion sur les recherches qui seraient intéressantes à prévoir sur le sujet de la résilience familiale face à la maladie chronique rare de l'enfant, il nous semble qu'un certain nombre de thèmes de recherche ainsi que de points méthodologiques devraient principalement être envisagés.

Ainsi s'agirait-il de chercher à expliquer certains de nos résultats, comme les taux de Cohésion, d'Expression et de Relations familiales particulièrement élevés de notre échantillon, les différences de perception relatives à l'adaptation et au fonctionnement de la famille, entre parents et enfants, ou encore l'effet de certaines caractéristiques de la maladie, de la famille et de la prise en charge sur la résilience familiale.

Ces explorations devraient s'appuyer sur des groupes contrôle de familles sans caractéristique particulière et de familles élevant un enfant atteint de maladie chronique sévère, mais non rare, le tout sur une population plus large. Une approche longitudinale et la validation en France de certains de nos outils présenteraient également un grand intérêt.

Outre les éléments que nous venons de citer, la recherche pourrait utilement se développer autour de la conception d'un modèle permettant d'expliquer les *natures* différentes d'évaluation du stress constitué par la maladie, d'implication dans sa prise en charge et d'éléments préférentiellement choisis pour favoriser l'ajustement et l'adaptation, entre les différents individus membres de la famille, et enfin, l'interaction de ces processus.

Comme nous l'avons déjà plusieurs fois mentionné, il nous semble que toute recherche sur ce sujet devrait absolument s'intéresser à plusieurs membres de la famille, sinon tous, et intégrer une dimension d'analyse des situations cliniques souvent très diverses présentes au sein d'un même diagnostic.

## 5.7. Conclusion

Fondée sur l'utilisation de modèles et d'outils anglo-saxons dérivés des cadres d'intervention psychosociale et de la théorie du stress familial, notre recherche exploratoire auprès de 39 familles françaises élevant un ou plusieurs enfants atteints d'une maladie chronique rare nous a permis de conceptualiser l'expérience vécue par ces familles et de décrire et analyser les différents enjeux de leur processus de résilience. Sur un plan purement méthodologique, les modèles et outils choisis ont montré une bonne adaptation à une population de familles françaises, ainsi qu'à l'objet de notre étude.

L'adaptation familiale est un processus multidimensionnel qui implique des interactions continues entre différentes perceptions et opérations d'ajustement au sein de la famille. Dans notre étude, le fonctionnement familial est perçu de manière significativement distincte par les parents et les enfants. Dans le même ordre d'idées, l'impact de la maladie sur la fratrie, tel que rapporté par les parents, n'est pas corrélé à la perception que la fratrie elle-même a de l'adaptation familiale. Même si ces derniers points demandent à être relativisés en fonction des différences générationnelles qui peuvent exister, ils n'en indiquent pas moins la nécessité de prendre en compte, dans les études portant sur la résilience familiale, les points de vue de plusieurs membres de la famille, sinon tous ceux qui sont en âge ou en mesure de le donner.

Une répartition des familles par groupe, en fonction de certaines des caractéristiques principales de la maladie définies par le Family Systems Illness and Disability Model (Rolland, 1994), a montré que les situations cliniques très variables vécues par les familles au sein d'un même diagnostic ont plus d'importance que ce dernier. En particulier, l'existence d'un potentiel léthal ou de réduction de l'espérance de vie, ainsi que la présence d'incapacités, même modérées, correspondent à un profil de résilience distinct, avec, chez les parents, un impact accru de la maladie, des variables d'ajustement plus fragiles, et, ultimement, une altération de la qualité des relations familiales. Chez les enfants, et plus précisément la fratrie, cette influence n'est pas retrouvée, mais nous avons observé un lien

négatif significatif entre la brutalité d'apparition et la phase de la maladie, d'une part, et l'ajustement et l'adaptation de la famille, d'autre part.

En ce qui concerne les caractéristiques familiales, elles ont effectivement un lien significatif avec le processus de résilience familiale, lien qui peut parfois se manifester à travers certaines phases du processus et pas d'autres, ou concerner certains membres de la famille et pas d'autres, sachant que de nombreuses interactions se jouent ensuite.

En particulier, de manière convergente avec la littérature, nous avons vu que lorsque la « *constellation familiale* » offre des sources de soutien social efficaces, que ce soit le soutien des proches et des amis, ou le soutien de la communauté, l'impact de la maladie sur les parents s'en trouve diminué, la détresse familiale et les tensions perçues par la plupart des membres de la famille également, et l'endurance familiale et la qualité des relations familiales s'en trouvent augmentées. Sur un plan qualitatif, nous avons noté que les mères et les enfants malades semblaient plus sensibles au soutien des proches, tandis que les pères et la fratrie paraissaient s'appuyer davantage sur le soutien social élargi, ce qui pourrait traduire une forme de réorganisation des rôles et des fonctionnements individuels autour de la maladie. Autre source de soutien social, une bonne relation avec les soignants est corrélée dans notre étude avec l'augmentation de la qualité des relations perçues chez les enfants malades et du soutien social perçu chez les mères, ainsi qu'à une baisse de la détresse familiale perçue par les pères, mais il n'a pas d'incidence significative sur la fratrie.

La qualité de la communication intrafamiliale et en particulier de l'expression, ou verbalisation des sentiments, présente des corrélations significatives avec les variables descriptives de la phase d'ajustement de certains membres de la famille, à savoir les pères et les enfants malades. Chez les mères, nous avons trouvé une corrélation entre un fort degré d'expression familiale perçue et un impact plus lourd de la maladie, selon elles, sur la fratrie.

En ce qui concerne le cycle de vie de la famille, il apparaît très peu corrélé à l'adaptation familiale, hormis dans le cas de la fratrie, qui est sensible à l'élévation de l'âge moyen des enfants et de l'âge du plus jeune enfant malade. Un rapprochement avec la notion de cohésion familiale, qui est censée, d'après les travaux dans ce domaine, varier au gré du cycle de vie de la famille, nous a conduit à suggérer qu'il existe un primat de l'effet de la maladie sur les évolutions développementales naturelles de la famille. Toujours sur le plan des interactions relationnelles entre les membres de la famille, notre étude confirme par



ailleurs l'ambiguïté de la position de la fratrie, en difficulté du fait de la maladie et susceptible de développer malgré cela des relations positives intenses avec l'enfant malade et à l'intérieur de la famille, ou encore l'interdépendance marquée entre l'enfant malade et ses parents en termes de perception des relations familiales et d'adaptation.

Il est intéressant de noter que, de façon surprenante, les familles de notre population rapportent des taux de cohésion et d'expression bien supérieurs - parallèlement à des scores de conflit inférieurs - aux normes américaines et françaises, ainsi qu'aux scores relevés dans des études récentes de pays européens sur des familles devant faire face à une maladie chronique non rare mais sévère. Des recherches complémentaires seraient nécessaires pour confirmer cette particularité et établir s'il s'agit d'une stratégie de survie transitoire, nécessaire à la famille pendant les périodes critiques, ou d'un type de fonctionnement peut-être renforcé par la maladie mais installé de manière pérenne.

Le système de croyances et de valeurs de la famille, contrairement à ce que nous enseigne la littérature anglo-saxonne, ne présente pas, en tant que tel, de lien significatif avec la résilience familiale. En revanche, le fait que les valeurs soient partagées au sein de la famille est associé à une moindre détresse familiale perçue par les pères et la fratrie, et une vision partagée de la maladie entre membres de la famille à une moindre détresse familiale perçue par les mères et la fratrie. D'autre part, le respect des valeurs et croyances familiales (lorsqu'elles existent) par les médecins est significativement positivement associé avec le fonctionnement familial que perçoivent les enfants malades. Enfin, la modification des éventuels rituels culturels, religieux ou familiaux pour des raisons médicales est significativement associée à l'impact total de la maladie sur les mères.

D'autres résultats significatifs ont révélé des associations négatives entre la monoparentalité et l'adaptation familiale, le niveau d'éducation de la mère et la détresse familiale, et des associations positives entre la lenteur d'obtention du diagnostic et la détresse familiale, ce dernier résultat étant convergent avec la littérature spécialisée. La visibilité des symptômes de l'enfant, corrélée à sa croissance, demande à être explorée par des études complémentaires, car le lien positif significatif de cette variable avec l'impact de la maladie sur les mères pourrait en fait être fonction d'autres caractéristiques importantes de la maladie, auxquelles cette variable est corrélée et qui sont elles-mêmes reliées à un impact alourdi de la maladie sur les mères. Les résultats des pères montrent quant à eux une sensibilité à une évolution de la maladie selon leurs attentes et une vision partagée de

la maladie avec les médecins. Ce dernier point tend à confirmer que la dimension de contrôlabilité de la maladie entre en jeu dans les représentations de la maladie que se construisent les proches, et du même coup dans leur processus d'adaptation et indirectement dans celui de la famille toute entière. Notons, dans le même ordre d'idées, que la possibilité qu'un membre de la famille agisse en cas de crise est significativement associée dans nos résultats à la réduction de l'anxiété familiale.

Les nombreuses limites de notre recherche, essentiellement dues à son caractère exploratoire, ne doivent pas nous faire oublier l'intérêt que lui confère justement cette dimension d'investigation. En effet, nous avons pu démontrer l'applicabilité d'outils et de modèles anglo-saxons utilisés à notre connaissance pour la première fois sur une population de familles françaises élevant un enfant atteint de maladie chronique rare, ce qui paraît d'autant plus intéressant que l'étude du fonctionnement et de la résilience au niveau familial manque cruellement d'outils en France. D'autre part, notre recherche s'est adressée au plus grand nombre de membres de la famille possible, ce qui constitue une véritable démarche systémique, qui, du fait de sa complexité, n'est malheureusement pas toujours utilisée dans les études sur des sujets connexes.

Nos différents résultats nous ont conduit à formuler à destination des psychologues cliniciens et des travailleurs sociaux des propositions d'applications cliniques visant à encourager l'émergence de la résilience dans les familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare. En particulier, il nous semblerait essentiel de mieux connaître et de renforcer le suivi psychologique systémique des familles, singulièrement réduit dans notre échantillon, notamment en favorisant au sein du système familial la verbalisation des sentiments, l'identification de valeurs et d'une représentation de la maladie communes ; de systématiser la prise en charge psychologique de la fratrie ; de contribuer à renforcer la compétence parentale ; de mettre en place un suivi plus proximal des familles monoparentales ; et enfin, de développer des formations spécifiques à destination des équipes médicales sur l'impact familial des maladies rares et sur les facteurs de protection directement liés à la relation triangulaire médecins - malade - famille.

Même si certaines échelles demandent encore à être validées sur une population plus large ou affinées sur certains points pour lesquels existent des variations culturelles probables, les nombreux résultats significatifs que nous avons obtenus en nous appuyant sur ce cadre conceptuel devraient pouvoir ouvrir la voie à des recherches ultérieures plus ciblées.

Notre étude a en ce sens identifié un certain nombre de pistes en la matière, par exemple la possibilité que la cohésion familiale soit plus élevée dans les familles élevant un enfant atteint de maladie chronique rare que dans les autres, l'existence de différences de perception relatives à l'adaptation et au fonctionnement de la famille, entre parents et enfants, ou encore l'effet de certaines caractéristiques de la maladie, de la famille et de la prise en charge sur la résilience familiale. Outre les éléments que nous venons de citer, la recherche pourrait utilement se développer autour de la conception d'un modèle permettant d'expliquer les *natures* différentes d'évaluation du stress constitué par la maladie, d'implication dans sa prise en charge et d'éléments préférentiellement choisis pour favoriser l'ajustement et l'adaptation, entre les différents individus membres de la famille, et enfin, l'interaction de ces processus.

En termes d'approche, ces explorations devraient s'appuyer sur des groupes contrôle de familles sans caractéristique particulière et de familles élevant un enfant atteint de maladie chronique sévère, mais non rare, le tout sur une population plus large que la nôtre. Une approche longitudinale et la validation en France de certains de nos outils présenteraient également un grand intérêt. Comme nous l'avons déjà plusieurs fois mentionné, toute recherche sur ce sujet devrait selon nous absolument s'intéresser à plusieurs membres de la famille, sinon tous, et intégrer une dimension d'analyse des situations cliniques souvent très diverses présentes au sein d'un même diagnostic.

Portée par les efforts conjugués des familles, des associations, des cliniciens et des travailleurs sociaux, la problématique des maladies chroniques rares de l'enfant - ces dernières étant abordées comme un groupe présentant des particularités communes - a émergé depuis quelques années comme un sujet majeur en termes de politique de santé publique. Nous espérons que la présente recherche contribuera, même modestement, à la progression des connaissances en la matière et à la mise en place de dispositifs capables de soulager autant que possible le quotidien des familles qui y sont confrontées.

## 6. Références

- Akister, J. et Stevenson-Hinde, J. (1991). Identifying families at risk: Exploring the potential of the McMaster family assessment device. *Journal of Family Therapy*, 13, 411-421.
- Allan, J., Townley, R. et Phelan, P. (1974). Family response to cystic fibrosis. *Australian Paediatric Journal*, 10, 136-146.
- Anaut, M. (2003). *La résilience, surmonter les traumatismes*. Paris, France : Nathan Université.
- Anaut, M. (2006). Résiliences familiales ou familles résilientes ? *Reliance*, 19, 14-17.
- Ano, G.G. et Vasconcelles, E.B. (2005). Religious coping and psychological adjustment to stress: A meta-analysis. *Journal of Clinical Psychology*, 61 (4), 461-480.
- Anthony, E.J., Chiland, C. et Koupernik, C. (1982). *L'enfant vulnérable*. Paris, France : PUF.
- Anthony, E.J. et Cohler, B.J. (1987). *The invulnerable child*. New-York, NY: Guilford Press.
- Aronowitz, T. et Morrison - Beedy, D. (2004). Resilience to risk - taking behavior in impoverished African American girls: The role of mother - daughter connectedness, *Research in nursing and health*, 27 (1), 29-39.
- Atlan, H. (1972). *L'organisation biologique et la théorie de l'information*. Paris, France : Seuil.
- Ausloos, G. (1995). *La compétence des familles. Temps, chaos, processus*. Toulouse, France: Erès.

Baker, B.L., Blacher, J., Crnic, K.A. et Edelbrock, C. (2002). Behavior problems and parenting stress in families of three-year-old children with and without developmental delays. *American Journal on Mental Retardation*, 107, 433-444.

Balottin, U., Termine, C., Quadrelli, M., Brondolo, S., Baratelli, S. et Zambonin, F. (2006). Les frères des enfants atteints d'une maladie neurologique chronique: Difficultés et besoins émotionnels. *L'Encéphale*, 32 (1), 60-66.

Barbarin, O.A. et Chesler, M.A. (1986). The medical context of parental coping with childhood cancer. *American Journal of Community Psychology*, 14 (2), 221-235.

Barrera, M. et Garrison-Jones, C. (1992). Family and peer social support as specific correlates of adolescent depressive symptoms. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 20 (1), 1-16

Barrera, M., d'Agostino, N.M., Gibson, J., Gilbert, T., Weksberg, R. et Malkin D. (2003). Predictors and mediators of psychological adjustment in mothers of children newly diagnosed with cancer. *Psycho-Oncology*, 13, 630-641.

Barnard, M.U., Hanson, S., Karlin, R., Liebergen, A., Olson, J., Ridder, L., ... S., Williams, P.D. (1997). Outcomes of a nursing intervention for siblings of chronically ill children: A pilot study, *Journal for Specialists in Pediatric Nursing*, 3 (2), 127-137.

Barnes, H.L. et Olson, D.H. (1985). Parent – Adolescent communication and the Circumplex model. *Child Development*, 56, 438-447.

Bateson, G. (1972). *Vers une écologie de l'esprit*. Trad. Fr. 1977. Paris, France : Seuil.

Beavers, W.R. et Voeller, M.N. (1983). Family models: Comparing and contrasting the Olson circumplex model with the Beavers systems model, *Family Process*, 22, 85-99.

Bellin, M.H. et Kovacs, P.J. (2006). Fostering resilience among siblings of youths with a chronic health condition: A review of the literature. *Health and Social Work*, 3 (31), 209-216.

Benson, P.R. (2012). Network Characteristics, Perceived Social Support, and Psychological Adjustment in Mothers of Children with Autism Spectrum Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42 (12), 2597-2610.

Bertalanffy, Von K. (1972). *Théorie générale des systèmes*. Paris, France : Dunod.

Bergeret, J. (1991). Préface. In C. de Tychey (dir.) *L'approche des dépressions à travers le test de Rorschach*. Paris, France : EAP.

Black, K. et Lobo, M. (2008). A conceptual review of family resilience factors, *Journal of family nursing*, 14 (1), 33-55.

Block, J. (1978). The Q-sort method in personality assessment and psychiatric research. Palo Alto, CA : Consulting Psychologist Press.

Block, J.H. et Block, J. (1980). The role of ego-control and ego-resiliency in the organization of behavior (p. 39-101). In W.A. Collins (Ed.) *The Minnesota Symposia on Child Psychology*, 13. Hillsdale, RJ : Erlbaum.

Block, J. et Kremen, A.M. (1996). IQ and ego-resiliency : Conceptual and empirical connections and separateness, *Journal of Personality and Social Psychology*, 70 (2), 349-361.

Bonanno, G.A. (2004). Loss, trauma, and human resilience : Have we underestimated the human capacity to thrive after extremely aversive events ? *American Psychology*, 59 (1), 20-28.

Boucand, M.H. (2010). Le diagnostic d'une maladie rare... Perçu comme nomination, au risque d'une identification : une position fragile du malade. In E. Hirsch (dir.) *Traité de bioéthique : Soigner la personne, évolutions, innovations thérapeutiques*. Paris, France : Erès.

Bouchard, J.M., Pelchat, D., Boudreault, P. et Lalonde-Graton, M. (1994). *Déficiences, incapacités et handicaps: Processus d'adaptation et qualité de vie de la famille*. Montréal, Canada : Guérin Universitaire.

Boudas, R., Jégu, J., Grollemund, B., Quentel, E., Danion-Grilliat, A., et Velten, M. (2013). Cross-cultural French adaptation and validation of the Impact on Family Scale (IOFS). *Health and Quality of Life Outcomes*, 11 (67).

Boulanger, N. (1990). Etude comparative entre les dessins de la maison, de l'arbre et du chemin d'enfants de familles traditionnelles, âgés entre 8 et 13 ans. Mémoire de maîtrise non publié, Université du Québec, Trois-Rivières, Canada. Cité par Jourdan-Ionescu, C. et Lachance, J. (2000). Le dessin de la famille. Paris, France : Editions et applications psychologiques.

Bowen, M. (1984). *La différenciation du soi*. Trad. Fr. Paris, France : ESF.

Bowes, L. et Jaffee, S.R. (2013). Biology, genes, and resilience: Toward a multidisciplinary approach. *Trauma, Violence and Abuse*, 14 (3), 195-208.

Bowlby, J. (1982). *Attachment*. New-York, NY: Basic Books.

Brannan, A.M., Heflinger, C.A. et Foster, E.M. (2003). The role of caregiver strain and other family variables in determining children's use of mental health services. *Journal of Emotional and Behavioral Disorders*, 11 (2), 77-91.

Breslau, N., Weitzman, M. et Messenger, K. (1981). Psychologic functioning of siblings of disabled children, *Pediatrics*, 67 (3), 344-353.

Breslau, N., Salkever, D. et Staruch, K.S. (1982). Women's labor force activity and responsibilities for disabled dependents: A study of families with disabled children, *Journal of Health and Social Behavior*, 23, 169-183.

Breslau, N., Staruch, K.S. et Mortimer, E.A. (1982). Psychological distress in mothers of disabled children, *American Journal of Disabled Children*, 136, 682-686.

Brewin, C. R., Andrews, B. et Valentine, J.D. (2000). Meta-analysis of risk factors for post-traumatic stress disorder in trauma-exposed adults. *Journal of Consultations in Clinical Psychology*, 68, 748-766.

Bristol, M. M. (1984). Family resources and successful adaptation to autistic children. In E. Schopler et G.B. Mesibov (Eds), *Autism in adolescents and adults*. New York, NY: Plenum Press.

Bronfenbrenner, U. (1979). *The ecology of human Development: Experiments by nature and design*. Cambridge, MAS: Harvard University Press.

Brown Savage, S. (2009). *Resiliency in the family receiving hospice care*. Thèse de doctorat disponible en ligne, University of Oklahoma Health Sciences Center, Oklahoma City, Oklahoma. <http://library.ouhsc.edu/epub/dissertations/Savage-Sharalee-Brown.pdf>

Bruce, J.E., Quirke, S. et Shaw, S.R. (2010). Families of children with genetic disorders (p. 59-67). In P.C. McCabe et S.R. Shaw (Eds.) *Genetic and acquired disorders*. Washington, DC: Corwin Press.

Buchanan, S.M. (1987). *A comparison of clinic and non-clinic children on the Family Apperception Test*. Thèse de doctorat non publiée, Wake Forest University, Winston – Salem, NC. Cité par Julian, A., Sotile, W.M., Henry, S.E. et Sotile, M.O. (1999). *Family Apperception Test*. Paris, France : Editions du centre de psychologie appliquée.

Cameron Preece, J. et Sandberg, J.G. (2005). Family resilience and the management of fibromyalgia: Implications for family therapists. *Contemporary Family Therapy*, 27 (4), 559-576.

Canam, C. (1993). Common adaptive tasks facing parents of children with chronic conditions, *Journal of Advanced Nursing*, 18: 46-53.

Carter, E.A., et McGoldrick, M. (1989). *The changing family life cycle: A framework for family therapy*, 2<sup>nd</sup> ed. New-York, NY: Allyn & Bacon. Cités par Rolland, J.S. (1994). *Families, Illness, & Disability: An Integrative Treatment Model*. New-York, NY : Basic Books.



Cascales, T. et Baruteau, J. (2013). Prise en charge psychologique des enfants avec une maladie héréditaire du métabolisme. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 61 (4), 259-266.

Cassell, E.J. (1991). *The nature of suffering and the goals of medicine*. Oxford, UK: Oxford University Press.

Cohen, M.S. (1999). Families coping with childhood chronic illness: A research review. *Family System and Health*, 17, 149-164.

Commission Européenne (2009). *Les maladies rares et l'Union Européenne*. [http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Maladies\\_rares\\_UE\\_Resume.pdf](http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Maladies_rares_UE_Resume.pdf)

Connor, K.M. et Davidson, J.R.T. (2003). Development of a new resilience scale: The Connor-Davidson resilience scale (CD-RISC), *Depression and anxiety*, 18, 76-82.

Cooper, C.R., Grotevant, H.D., Moore, M.S. et Condon, S.M. (1982, Août). *Family support and conflict: Both foster adolescent identity and role taking*. Communication non publiée présentée à American Psychological Association Meeting, Washington, D.C. Cités par Barnes, H.L. et Olson, D.H. (1985). Parent – Adolescent communication and the Circumplex model. *Child Development*, 56, 438-447.

Cousino, M.K. et Hazen, R.A. (2013). Parenting stress among caregivers of children with chronic illness: A systematic review. *Journal of Pediatric Psychology*, 38 (8), 809-828.

Cumsille, P.E. et Epstein, N. (1994). Family cohesion, family adaptability, social support, and adolescent depressive symptoms in outpatient clinic families. *Journal of Family Psychology*, 8 (2), 202-214.

Cuskelly, M. (1999). Adjustment of siblings of children with a disability: Methodological issues. *International Journal for the Advancement of Counselling*, 21, 111-124. Cité par Sharpe, D. et Rossiter, L. (2002). Siblings of children with a chronic illness: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*, 27 (8), 699-710.

Cyrułnik, B. (2001). *Les vilains petits canards*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Cyrulnik, B. (2003). *Le murmure des fantômes*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Cyrulnik, B. (2008). *Autobiographie d'un épouvantail*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Cyrulnik, B. (2010). De la neurobiologie à la psychothérapie : Interview de Boris Cyrulnik. *Cahiers critiques de thérapie familiale et de pratiques de réseaux*, 2 (43), 17-33.

Daniels, D., Moos, R.H., Billings, A.G. et Miller, J.J. (1987). Psychosocial risk and resistance factors among children with chronic illness, healthy siblings, and healthy controls. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 15, 295-308.

Dayan, C., Picon, I., Scelles, R. et Bouteyre E. (2006). Groupes pour les frères et sœurs d'enfant malade ou handicapé : état de la question. *Pratiques psychologiques*, 12, 221-238.

DeFrain, J. (1999). Strong families around the world. *Family Matters: Journal of the Australian Institute of Family Studies*, 53, 6-13.

Delage, M. (2002). Aide à la résilience familiale dans les situations traumatiques. *Thérapie familiale*, 3, 269-288.

Delage, M. (2008). *La résilience familiale*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Delage, M. (2014). *Resilience and family*. Communication présentée à The Second World Congress on Resilience, Timisoara, Romania, 9 mai 2014. En cours de publication.

Delage, M., Haddam, N. et Lejeune, A. (2008). Soigner une maladie chronique: la méthode de la triangulation. Marseille, France : Solal.

Dellve, L., Samuelsson, L., Tallborn, A., Fasth, A. et Hallberg Lillemor, R.M. (2006). Stress and well-being among parents of children with rare diseases: A prospective intervention study. *Journal of advanced nursing*, 53, 392-402.

Denning, E.M. (1976). An analysis of the effects of differing social-emotional classroom climates on students who have been identified as “high risk” in terms of emotional handicaps. *Dissertation Abstracts International*, 37 (3A), 1487.

Devine, K.A., Holbein, C.E., Psihogios, A.M., Amaro, C.M. et Holmbeck, G.N. (2012). Individual adjustment, parental functioning and perceived social support in Hispanic and Non-Hispanic white mothers and fathers of children with spina bifida. *Journal of Pediatric Psychology*, 37 (7), 769-778.

Dolto, F. (1984). *L'image inconsciente du corps*. Paris, France : Le Seuil.

Downe-Wamboldt, B., Butler, L.J. et Coulter, L.A. (2006). The relationship between meaning of illness, social support, coping strategies and quality of life for lung cancer patients and their family members. *Cancer nursing*, 29 (2), 111-119.

Dumas, J.E., Wolf, L.C., Fisman, S. N. et Culligan, A. (1991). Parenting stress, child behavior problems, and dysphoria in parents of children with autism, Down syndrome, behavior disorders, and normal development. *Exceptionality*, 2 (2), 97-110.

Dunst, C.J., Trivette, C.M. et Cross, A.H. (1986). Mediating influences of social support: Personal, family, and child outcomes. *American Journal of Mental Deficiency*, 90, 403-417.

Eaton, C.B. (1988). *The Family Apperception Test: A study of the construct validity of a long and short form*. Thèse de doctorat non publiée, Wake Forest University, Winston – Salem, NC. Cité par Julian, A., Sotile, W.M., Henry, S.E. et Sotile, M.O. (1999). *Family Apperception Test*. Paris, France : Editions du centre de psychologie appliquée.

Edwards, B. et Clarke, V. (2005). The validity of the Family Relationships Index as a screening tool for psychological risk in families of cancer patients. *Psycho-Oncology*, 14, 546-554.

Eiser, C., Foster, C., Goldman, P., Oades, P., Rice, S., Sheldon, C., ... Trott, J. (2001). Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their

siblings: Patient, parent and sibling accounts. *Child: Care, Health and Development*, 27(4), 349-364.

Epel, E.S., Blackburn, E. H., Lin, J., Dhabhar, F.S., Adler, M.E., Morrow, J.D. et Cawthon, R.M. (2004). Accelerated telomere shortening in response to life stress. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 101 (49).

Epstein, N., Bishop, D., Ryan, C., Miller, I. et Keitner, G. (1993). The McMaster model of family functioning. *Journal of Marriage and Family Counseling*, 4, 19-31.

Feldman, S.S. et Gehring, T.M. (1988). Changing perceptions of family cohesion and power across adolescence. *Child Development*, 59, 1034-1045.

Feldman, S.S., Wentzel, K.R. et Gehring, T.M. (1989). A comparison of the views of mothers, fathers and pre-adolescents about family cohesion and power. *Journal of Family Psychology*, 3 (1), 39-60.

Ferguson, P. (2001). Mapping the family, disability studies and the exploration of parental response to disability (p. 373-395). In G.L. Albrecht, K. Seelman et M. Bury (Eds.) *Handbook of disability studies*, New-York, NY : Sage publications.

Field, M.J. et Boat, T.F. (2010). *Rare diseases and orphan products: Accelerating research and development*, Institute of Medicine US committee on Accelerating Rare Diseases Research and Orphan Product Development. Washington, DC: National Academies Press.

Fischer, J., Corcoran, K. et Fischer, J. (2007). *Measures for clinical practice and research: A sourcebook*. New-York, NY: Oxford University Press.

Frank, A.W. (2001). Can we research suffering? *Quality Health Research*, 11, 353-362.

Friedman, M.M. (1998). *Family nursing: Theory, research and practice*, 4<sup>th</sup> ed. Stamford, Connecticut: Appleton and Lange.

Friedmann, M.S., McDermut, W.H., Solomon, D.A., Ryan, C.E., Keitner, G.I. et Miller, I.W. (1997). Family functioning and mental illness: A comparison of psychiatric and

nonclinical familiales. *Family Process*, 36, 357-367. Cités par Edwards, B. et Clarke, V. (2005). The validity of the Family Relationships Index as a screening tool for psychological risk in families of cancer patients. *Psycho-Oncology*, 14, 546-554.

Freud, A. et Burlingham, D. (1944). *War and Children*. London, UK: International University Press.

Fua, D. (2002). La résilience, à quel prix? *Pratiques psychologiques*, 1, 75-83.

Gardou, C. (1997). Frères et sœurs de personnes handicapées : le handicap envisagé. Paris, France : Erès.

Gargiulo, M. (2009). *Vivre avec une maladie génétique*. Paris : Albin Michel.

Gavidia-Payne, S. et Stoneman, Z. (2006). Marital adjustment in families of young children with disabilities : Associations with daily hassles and problem-focused coping. *American Journal of Mental Retardation*, 111 (3), 198.

Golby, B.J. et Bretherton, I. (1999). Resilience in postdivorce mother-child relationships (p. 237-269). In H.I. McCubbin, E.A. Thompson, A.I. Thompson et J.A. Futrell (Eds) *The dynamics of resilient families*. Thousand Oaks, CA Sage.

Goodman, S.H., Tully, E., Connell, A.M., Hartman, C.L. et Huh, M. (2011). Measuring children's perceptions of their mother's depression: The Children's Perceptions of Others' Depression Scale-Mother Version. *Journal of Family Psychology*, 25 (2), 163-173.

Goussé, V., 2010. Handicap grave et résilience : L'exemple de l'autisme. *Bulletin de psychologie*, 63 (6), 510, 417-421.

Goussé, V. et Lovato, M.A. (2009). La résilience familiale dans les familles ayant un enfant atteint d'un handicap : Des modèles à la pratique. *Pratiques psychologiques*, 15 (4), 427-433.

Graindorge, C. (2005). *Comprendre un enfant malade*. Paris, France : Editions Dunod.

Grant, K., Compas, B., Thurm, A., McMahon, S. et Gipson, P. (2006). Stressors and child and adolescent psychopathology: Measurement issues and prospective effects. *Clinical Psychology Review*, 26 (3), 257-283.

Gray, D. (2003). Gender and coping, The parents of children with high functioning autism. *Social Science & Medicine*, 56, 631-642.

Greef, A.P. et Nolting, C. (2013). Resilience in families of children with developmental disabilities. *Families, Systems & Health*, 31 (4), 396-405.

Green, R.G. et Kolvezon, M.S. (1986). The correlates of healthy family functioning. The role of consensus and conflict in the practice of family therapy. *Journal of Marriage & the Family*, 12, 75-84. Cités par Feldman, S.S., Wentzel, K.R. et Gehring, T.M. (1989). A comparison of the views of mothers, fathers and pre-adolescents about family cohesion and power. *Journal of Family Psychology*, 3 (1), 39-60.

Gross, O. (2013). Hypothèse d'un modèle théorique du patient-expert et de l'expertise du patient : processus d'élaboration. *Recherches qualitatives*, 15 (Hors Série), 147-165.

Guillem P., Cans C., Robert-Gnansia E., Aimé S. et Jouk P.S. (2008). Rare diseases in disabled children: an epidemiological survey. *Archives of diseases in childhood*, 93 (2), 115-118.

Gundersen, T. (2011). « One wants to know what a chromosome is » : The internet as a coping resource when adjusting to life parenting a child with a rare genetic disorder. *Sociology of Health & Illness*, 33 (1), 81-95.

Gunderson, L.H. (2000). Ecological resilience – In theory and application, *Annual Review of Ecology and Systematics*, 31, 425-439.

Hanson, S.M. (2001). Family health care nursing : An introduction (p. 3-35). In S.M. Hanson (Ed) *Family health care nursing : Theory, practice, and research*, 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia, PA : F.A. Davis.

Harder, L., et Bowditch, B. (1982). Siblings of Children with Cystic Fibrosis: Perceptions of the Impact of the Disease. *Children's Health Care*, 10 (4), 116-120.

Hastings, R. (2003a). Child behaviour problems and partner mental health as correlates of stress in mothers and fathers of children with autism. *Journal of Intellectual Disability Research*, 47 (4-5), 231-237.

Hastings, R. (2003b). Behavioral adjustment of siblings of children with autism engaged in applied behavior analysis early intervention programs : The moderating role of social support. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33 (2), 141-150.

Hastings, R.P., Kovshoff, H., Ward, N.J., Espinosa, F., Brown, T. et Remington, B. (2005). Systems analysis of stress and positive perceptions in mothers and fathers of preschool children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35 (5), 635-643.

Hauser-Cram, P., Warfield, M.E., Shonkoff, J.P. et Krauss, M.W. (2001). Children with disabilities: A longitudinal study of child development and parent well-being. *Monographs of the Society for Research in Child Development*, 66 (3), 1-131.

Hayden, L.C., Schiller, M. et Dickstein, S. (1998). Levels of family assessment: I. Family, marital, and parent-child interaction. *Journal of Family Psychology*, 12, 7-22. Cités par Edwards, B. et Clarke, V. (2005). The validity of the Family Relationships Index as a screening tool for psychological risk in families of cancer patients. *Psycho-Oncology*, 14, 546-554.

Herring, S., Gray, K., Taffe, J., Tonge, B., Sweeney, D. et Einfeld, S. (2006). Behavior and emotional problems in toddlers with pervasive developmental disorders and developmental delay: associations with parental mental health and family functioning. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50 (12), 874-882.

Hill, R. (1949). *Families under stress*. New-York, NY: Harper et Brothers.

Hodgkinson, R. et Lester, H. (2002). Stresses and coping strategies of mothers living with a child with cystic fibrosis: Implications for nursing professionals. *Journal of Advanced Nursing*, 39 (4), 377-383.

Hoge, R.D., Andrews, D.A., Faulkner, P. et Robinson, D. (1989). The Family Relationship Index: Validity data. *Journal of Clinical Psychology*, 45 (6), 897-903.

Holahan, C.J. et Moos, R.H. (1983). The quality of social support: Measures of family and work relationships. *British Journal of Clinical Psychology*, 22, 157-162.

Holling, C.S. (1973). Resilience and stability of ecological systems. *Annual Review of Ecology and Systematics*, 4, 1-23.

Hopkins, R. (2008). *The transition handbook. From oil dependency to local resilience*. White River Junction, Vermont: Chelsea Green Publishing.

Howe, G.W. (1993). Siblings of children with physical disabilities and chronic illnesses : Studies of risk and social ecology (p. 185-213). In Z. Stoneman et P.W. Berman (Eds.) *The effects of mental retardation, disability and illness on sibling relationships: Research issues and challenges*. Baltimore, MD : Paul H. Brookes.

Hunault, G. (2008). *Repères en statistiques pour doctorants et chercheurs*. Récupéré sur le site internet de l'Université d'Angers :  
<http://www.info.univ-angers.fr/~gh/wstat/reperes.htm>

Ionescu, S. (2004). Préface. In J. Lecomte (Ed.) *Guérir de son enfance*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Ionescu, S., Duchet, C., Jehel, L. et Paterniti, S. (2006). L'attentat de la station Port-Royal à Paris : Psychotraumatismes et résilience chez 63 victimes. In S. Ionescu et C. Jourdan-Ionescu (dir.) *Psychopathologies et société, Traumatismes, événements et situations de vie*. Paris, France : Vuibert.



Ionescu, S. et Jourdan-Ionescu, C. (2010). Entre enthousiasme et rejet : L'ambivalence suscitée par le concept de résilience. Préface. *Bulletin de psychologie*, 63 (6), 401-403.

Ionescu, S. (2011). *Traité de résilience assistée*. Paris, France : PUF.

Ionescu, S. (2014, Mai). *Societal resilience*. Communication présentée à The Second World Congress on Resilience, From Person to Society, Timisoara, Romania.

James Long A.C. (2009). Parenting stress and social support in families with children with Fragile X Syndrome: A comparison of mothers and fathers (2009). Thèse de doctorat, University of North Carolina, Chapel Hill, NC.

file:///Users/spaceodyssey/Downloads/Parenting\_stress\_and\_social\_support\_in\_families\_w%20(2).pdf

Jebrak, Y. et Noppen, L. (2009). *Reconstruction et résilience urbaine : L'évolution d'un paysage urbain*. Thèse de doctorat, UQAM – INRS – Urbanisation, Culture et Société, Québec, Montréal. <http://www.worldcat.org/title/reconstruction-et-la-resilience-urbaine-levolution-du-paysage-urbain/oclc/757397269>

Jew, C.L., Green, K.E. et Kroger, J. (1999). Development and validation of a measure of resiliency. *Measurement and Evaluation in Counseling and Development*, 32, 75-89.

Johnston, C., Hessel, D., Blasey, C., Eliez, S., Erba, H., Dyer-Friedman, J., ... Reiss, A.L. (2003). Factors associated with parenting stress in mothers of children with fragile X syndrome. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 24 (4), 267-275.

Jost, C. (2012). Le traitement de données comportementales – un tour d'horizon avec des exemples traités par R. Récupéré sur le site :

[http://cognition.ups-tlse.fr/\\_christian/poly/stats/IntroStatComp.pdf](http://cognition.ups-tlse.fr/_christian/poly/stats/IntroStatComp.pdf)

Jourdan-Ionescu, C. et Lachance, J. (2000). *Le dessin de la famille*. Paris, France : Editions et applications psychologiques.

- Jourdan-Ionescu, C., Méthot, L. et Saint-Arnaud, I. (2006). Séparation parentale et maladie d'un enfant (p. 57-80). In S. Ionescu, C. Jourdan-Ionescu (Eds) *Psychopathologies et société : Traumatismes, événements et situations de vie*. Paris, France : Vuibert.
- Julian, A., Sotile, W.M., Henry, S.E. et Sotile, M.O. (1999). *Family Apperception Test*. Paris, France : Editions du centre de psychologie appliquée.
- Kao, B., Plante, W. et Lobato, D. (2009). The use of the Impact on Sibling Scale with families of children with chronic illness and developmental disability. *Child: Care, Health and Development*, 35 (4), 505-509.
- Kazak, A.E. et Clark, M.W. (1986). Stress in families of children with myelomeningocele. *Developmental Medicine and Neurology*, 28 (2), 220-228.
- Kazak, A.E. et Marvin, R.S. (1984). Differences, difficulties, and adaptation: Stress and social networks in families with a handicapped child. *Family Relations*, 33, 67-77.
- Keller, D. et Honig, A.S. (2004). Maternal and paternal stress in families with school-aged children with disabilities. *American Journal of Orthopsychiatry*, 74 (3), 337-348.
- Kersh, J., Hedvat, T.T., Hauser-Cram, P. et Warfield, M.E. (2006). The contribution of marital quality to the well-being of parents of children with developmental disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50 (12), 883-893.
- Kibby, M.Y., Tyc, V.L. et Mulhern, R.K. (1998). Effectiveness of psychological intervention for children and adolescents with chronic medical illness : A meta-analysis. *Clinical Psychology Review*, 18 (1), 103-117.
- Kissane, D.W. et Bloch, S. (2002). *Family focused grief therapy*. Philadelphie, PA: Open University Press.

Koegel, R., Schreibman, L., Loos, L., Dirlich-Wilhelm, H., Dunlap, G., Robbins et F., Plenis, A. (1992). Consistent stress profiles in mothers of children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 22 (2), 205-216.

Koeske, G.F. et Koeske, R.D. (1990). The buffering effect of social support on parental stress. *Journal of Orthopsychiatry*, 60 (3), 440-451.

Kolk, A.M., Schipper, J.L., Hanewald, G.J.F.P., Casari, E.F. et Fantino, A.G. (2000). The Impact-on-Family Scale: A test of invariance across culture. *Journal of Pediatric Psychology*, 25 (5), 323-329.

Krauss, M.W. (1993). Child-related and parenting stress: Similarities and differences between mothers and fathers of children with disabilities. *American Journal on Mental Retardation*, 97 (4), 393-404.

Lafrenaye, S. (2010). La symbolique des parents en regard de la douleur de leur enfant atteint d'une maladie chronique. *Douleur et analgésie*, 23 (1), 26-31.

Lasker, J.N., Sogolow, E.D. et Sharim, R.R. (2005). The role of an online community for people with a rare disease: Content analysis of messages posted on a primary biliary cirrhosis mailing list. *Journal of Medical Internet Research*, 7 (1): e10.

Lau R.R. et Hartman, K.A. (1983). Common sense representations of common illnesses. *Health psychology*, 2, 167-185.

Lavigne, J.V. et Faier-Routman, J. (1992). Psychological adjustment to pediatric physical disorders: A meta-analytic review. *Journal of Pediatric Psychology*, 17, 133-157. Cités par Sharpe, D. et Rossiter, L. (2002). Siblings of children with a chronic illness: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*, 27 (8), 699-710.

Lazarus, R. et Folkman, S. (1984). *Stress, appraisal and coping*. New-York, NY: Springer.

Le Cam, Y. (2007). Patients' needs and expectations concerning access to health services – “Eurordiscare 3” study. *4<sup>th</sup> European Conference on Rare Diseases Conference report*, 51.

Lecomte, J. (2002). Qu'est-ce que la résilience ? Question faussement simple, réponse nécessairement complexe. *Pratiques psychologiques*, 1, 7-14

Lecomte, J. (2004). *Guérir de son enfance*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Lemaire, J.G. (2005). Le couple, sa vie, sa mort : la structuration du couple humain. Paris, France : Payot-Rivages.

Lenton, S., Lewis, M., Mastroyannopolou, K. et Stallard, P. (1997). The siblings of children with life-threatening conditions. *Child Psychology and Psychiatry Review*, 2 (1), 26-33.

Le Samedy, M., Bréchon, G., Réveillère, C. et Guérien, V. (2013). Hyperphagie boulimique, traumatisme et travail de deuil à l'adolescence : Complémentarité du TAT et du FAT pour l'étude d'un cas. *Bulletin de psychologie*, 66 (6), 463-475.

Leventhal, H., Meyer, D., Nerenz, D. (1980). The common sense model of illness danger (p. 7-30). In S. Rachman (Ed.) *Medical psychology* (2). New-York, NY: Pergamon.

Levinson, D.J. (1978). *The seasons of a man's life*. New-York, NY: Knopf.

Levinson, D.J. (1986). A conception of adult development. *American Psychologist*, 41, 3-13.  
Cité par Rolland, J.S. (1994). *Families, Illness, & Disability: An Integrative Treatment Model*. New-York, NY : Basic Books.

Lighezzolo, J. et de Tyche, C. (2004). *La résilience, Se (re)construire après le traumatisme*. Paris, France : Editions In Press.

Lim, J. et Zebrack, B. (2004). Caring for family members with chronic physical illness: A critical review of caregiver literature. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2 (50), 1-9.

Limbers, C.A. et Skipper, S. (2014). Health-Related Quality of Life measurement in siblings of children with physical chronic illness: A systematic review. *Families, Systems & Health*, Août 2014. Pagination non disponible.

Lindsey, E.W. et Mize, J. (2001). Interparental agreement, parent - child responsiveness, and children's peer competence. *Family Relations*, 50 (4), 348-354.

Loft, L.T.G. (2011). Child health and parental relationships. *International Journal of Sociology*, 41 (1), 27-47.

Luhmann, N. (1997). *Die Gesellschaft der Gesellschaft*. Frankfurt am Main, Allemagne: Suhrkamp. Cité par Rabault, H. (1999). L'apport épistémologique de la pensée de Niklas Luhmann: un crépuscule pour l'Aufklärung? *Droit et société*, 42/43. <http://www.reds.msh-paris.fr/publications/revue/biblio/ds042043-b.htm>

Lundquist, A. (1987). *A projective approach to family systems assessment: A preliminary validity study of the Family Apperception Test*. Thèse de doctorat non publiée, Wake Forest University, Winston – Salem, NC. Cité par Julian, A., Sotile, W.M., Henry, S.E. et Sotile, M.O. (1999). *Family Apperception Test*. Paris, France : Editions du centre de psychologie appliquée.

Luthar, S.S. (1993). Annotation: Methodological and conceptual issues in research on childhood resilience. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 34 (4), 441-453.

Luthar, S.S. (1999). *Poverty and children's adjustment*, Sage: Thousand Oaks, CA.

Luthar, S.S., Cicchetti, D. et Becker, B. (2000). The construct of resilience: A critical evaluation and guidelines for future work. *Child Development*, 71, 543-562.

Malcolm, C., Adams, S., Anderson, G., Gibson, F., Hain, R., Morley, A. et Forbat, L. (2011). *The symptom profile and experience of children with rare life-limiting conditions: Perspectives of their families and key health professionals*. Stirling, UK: Cancer Care Research Centre University editions.

Manciaux, M. (2001). La résilience : Un regard qui fait vivre. *Etudes*, 395 (10), 321-330.

Manuel, J., Naughton, M., Balkrishnan, R., Paterson Smith, B. et Koman, L. (2003). Stress and adaptation in mothers of children with cerebral palsy. *Journal of Pediatric Psychology*, 28, 197-201.

Margalit, M., Leyser, Y., Avraham, Y., Lewy - Osin, M. (1988). Social environmental characteristics (family climate) and sense of coherence in kibbutz families with disabled and non disabled children. *European Journal of Special Needs Education*, 3, 87-98.

Marioni, G. (2008). Le “travail du mal” chez l’enfant atteint d’une maladie somatique. *Neuropsychiatrie de l’enfance et de l’adolescence*, 56 (1), 44-47.

Masten, A.S. (2001). Ordinary magic: Resilience processes in development. *American Psychologist*, 56 (3), 227-238.

Masten, A.S. et Coastworth, J.D. (1998). The development of competence in favorable and unfavorable environments. *American Psychologist*, 53, 205-220.

Massimo, L.M. (2006). Relationship between parents and sick children: Difficulties and possibilities regarding understanding (p. 259-267). In D.M. Devore (Ed.) *New developments in parent – child relations*. Hauppauge, NY: Nov Science Publishers.

McCarthy, A., Cuskelly, M., van Kraayenoord, C.E. et Cohen, J. (2006). Predictors of stress in mothers and fathers of children with fragile X syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 27, 688-704.

McConnell, D., Savage, A. et Breitzkreuz, R. (2014). Resilience in families raising children with disabilities and behavior problems. *Research in Developmental Disabilities*, 35 (4), 833-848.

McCubbin, H.I. et McCubbin, M.A. (1988). Typologies of resilient families: Emerging roles of social class and ethnicity. *Family Relations*, 37 (3), 247-254.

McCubbin, M.A. et McCubbin, H.I. (1989). Families coping with illness: The Resiliency Model of Family Stress and Adaptation (p. 21). In C. Danielson, B. Hamel-Bissel et P. Winstead-Fry (Eds.) *Families, health, and illness: Perspectives on coping and intervention*. St. Louis, MO: Mosby.

McCubbin, H.I. et Patterson, J. (1982). Family adaptation to crises (p. 26-47). In H.I. McCubbin, A. Cauble et J. Patterson (Eds.) *Family stress, coping and social support*. Springfield, IL: Thomas.

McCubbin, H. I. et Patterson, J. (1983a). Family stress and adaptation to crises: A Double ABCX Model of family behavior (p. 87–106). In D. H. Olson and R. C. Miller (Eds.) *Family studies review yearbook: Vol. 1*. Beverly Hills, CA: Sage.

McCubbin, H. I. et Patterson, J. (1983b). The family stress process: The Double ABCX Model of family adjustment and adaptation (p. 7–37). In H. I. McCubbin, M. Sussman, et J. Patterson (Eds.) *Social stress and the family: Advances and developments in family stress theory and research*. New York, NY: Haworth.

McCubbin, H.I. (1987). Family Index of Regenerativity and Adaptation – General (FIRA-G) (p. 821-827). In H.I. McCubbin, A. Thompson et M.A. McCubbin (Eds.) (1996). *Family assessment: resiliency, coping and adaptations: Inventories for research and practice*. Madison, WI: University of Wisconsin Publishers.

McCubbin, H.I., Patterson, J. et Glynn, T. (1982). Social Support Index (SSI). In H.I. McCubbin, A. Thompson et M.A. McCubbin (Eds.) (1996). *Family assessment: resiliency, coping and adaptations: Inventories for research and practice*. Madison, WI: University of Wisconsin Publishers.

McCubbin, H.I., Thompson, A. et McCubbin, M.A. (1996). *Family assessment: resiliency, coping and adaptations: Inventories for research and practice*. Madison, WI: University of Wisconsin Publishers.

McCubbin, M.A. (1988). Family stress, resources, and family types: Chronic illness in children. *Family Relations*, 37 (2), 203-210.

McCubbin, M.A. (1993). Family Stress Theory and the development of nursing knowledge about family adaptation (p. 46-58). In S.L. Feetham, S.B. Meister, J.M. Bell et C.L. Gillis (Eds.) *The nursing family*. Newbury Park, CA: Sage Publications.

McGarvey, B. et Hart, C. (2008). *An investigation into the social support needs of families who experience rare disorders on the Island of Ireland*. Dublin, Ireland: Rehabcare. [http://www.rehab.ie/about/PDFS/July2008/RehabCare\\_RD\\_Report.pdf](http://www.rehab.ie/about/PDFS/July2008/RehabCare_RD_Report.pdf)

Mederer, H.J. (1999). Surviving the demise of a way of life: Stress and resilience in Northeastern commercial fishing families (p. 203-235). In H.I. McCubbin, E.A. Thompson, A.I. Thompson et J.A. Futrell (Eds.) *The dynamics of resilient families*. Thousand Oaks, CA: Sage.

Melnik, B.M., Alpert-Gillis, L., Feinstein, N.F., Crean, H., Johnson, J., Fairbanks, E., ... Corbo-Richert, B. (2004). Creating opportunities for parent empowerment: Program effects on the mental health / coping outcomes of critically ill young children and their mothers. *Pediatrics*, 113 (6), 597-607.

Miermont, J. (1993). *Ecologie des liens*. Paris, France : ESF.

Miller, C., Gordon, R., Daniele, R. et Diller, L. (1992). Stress, appraisal and coping in mothers of disabled and nondisabled children. *Journal of Pediatric Psychology*, 17 (5), 587-605.

Milman, D. (2007). Face au traumatisme de l'enfant sain : des groupes de parole pour frères et sœurs d'enfants atteints de cancer. *La psychiatrie de l'enfant*, 50 (2), 434-455.

Minuchin, S. (1979). *Familles en thérapie*. Trad. Fr. Paris, France : Delarge.

Montel, S., Albertini, L. et Spitz, E. (2011). Coping strategies as related to medical and demographic data in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica*, 125 (2), 136-141.

Moos, R. H. (1974). *Family Environment Scale*. Palo Alto, CA: Consulting Psychologist Press.

Moos, R. et Moos, B. (2009). *Family Environment Scale Manual and Sampler Set: Development, Applications and Research (Fourth Edition)*. Palo Alto, CA: Mind Garden, Inc.



Muller, L. et Spitz, E. (2003). Multidimensional assessment of coping: Validation of the Brief COPE among French population. *L'Encéphale*, 29 (6), 507-518.

Nader-Grosbois, N. (2010). Canevas interprétatif des représentations de familles d'enfants à déficience intellectuelle à propos de leur résilience. *Bulletin de psychologie*, 63 (6) 510, 409-415.

Nader-Grosbois, N. (2014). Self-perception, self-regulation and metacognition in adolescents with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 35 (6) 1334-1348.

Nichols, M. et Schwartz, R. (2000). *Family therapy: Concepts and methods*. 4th ed. Needham Heights, MA: Allyn et Bacon.

Noh, S., Dumas, J.E., Wolf, L.C. et Fisman, S.N. (1989). Delineating sources of stress in parents of exceptional children. *Family Relations*, 38 (4), 456-461.

Noller, P. et Callan, V.J. (1986). Adolescent and parent perception of family cohesion and adaptability. *Journal of Adolescence*, 9, 97-106.

Observatoire des Maladies rares (2011). *Rapport d'activité*.

[http://www.maladiesraresinfo.org/assets/pdf/Rapport\\_activite\\_2011\\_Maladies\\_Rares\\_Info\\_Services\\_Web.pdf](http://www.maladiesraresinfo.org/assets/pdf/Rapport_activite_2011_Maladies_Rares_Info_Services_Web.pdf)

Olsen, B., Berg, C. A. et Wiebe, D. J. (2007). Dissimilarity in mother and adolescent illness representations of type 1 diabetes and negative emotional adjustment. *Psychology and Health*, 23 (1), 113-129.

Olson, D.H. (2011). FACES IV and the Circumplex Model: Validation study. *Journal of marital and family therapy*, 3 (1), 64-80.

Olson, D.H., Sprenkle, D.H. et Russell, C. (1979). Circumplex model of marital and family systems: Cohesion and adaptability dimensions, family types, and clinical applications. *Family Process*, 18, 3-28.

Olson, D.H., Portner, J. et Bell, R. (1986). *FACES I Manual*. Minneapolis, MN: University of Minnesota and Life Innovations.

Olson, D. H., Gorall, D.M. et Tiesel, J.W. (2007). *FACES IV Manual*. Minneapolis, MN: University of Minnesota and Life Innovations. Facesiv.com

Ooms, T. (1996, Juillet). *Where is the family in comprehensive community initiatives for children and families?* Communication présentée à Aspen Roundtable on Comprehensive Community Initiatives for Children and Families, Aspen, CO.  
[http://www.familyimpactseminars.org/pf\\_fis06suppreport.pdf](http://www.familyimpactseminars.org/pf_fis06suppreport.pdf)

Oprescu, F. (2013). Online information exchanges for parents of children with a rare health condition: Key findings from an online support community. *Journal of Medical Internet Research*, 15 (1), 250-258.

Organisation Mondiale de la Santé (OMS) (2014). Site internet. <http://www.who.int/fr/>

Orphanet.fr (2014). “Portail des maladies rares et des médicaments orphelins”.  
<http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/index.php?lng=FR>

Patterson, J. (1988). Families experiencing stress: The family adjustment and adaptation response model. *Family Systems Medicine*, 5, 202-237.

Patterson, J. (1991). Family resilience to the challenge of a child’s disability. *Pediatric Annals*, 20 (9), 491-499.

Patterson, J. (2000). *Resilience in families of children with special needs*. Communication présentée à Pediatric Grand Rounds, University of Washington Children’s Medical Center, Seattle, WA. Non publié.

Patterson, J. (2002). Understanding family resilience. *Journal of Clinical Psychology*, 58, 233-246.

Patterson, J. et Leonard, B. (1994). Caregiving and children (p. 138-158). In E. Kahana, D. Biegel et M. Wykle (Eds.) *Family caregiving across the life span*. Thousand Oaks, CA: Sage.

Paulsson, K. et Fasth, A. (1999). *One always has to fight on bureaucracies ground: A study of life consequences among families of children with a physical disability*. Vaxjo, Suède: RBU (National Association for Disability in Children and Young People in Sweden) Editions.

Pedinielli, J.L. (1987). Le travail de la maladie. *Psychologie médicale*, 19 (7), 1049-1052.

Pedinielli, J.L. (1999). Les « Théories » personnelles des patients. *Pratiques psychologiques*, 4, 53-62.

Pelchat, D., Bisson, J., Ricard, N., Perreault, M. et Bouchard, J. (1999). Longitudinal effects of an early family intervention programme on the adaptation of parents of children with a disability. *International Journal of Nursing Studies*, 36, 465-477.

Peterson, P. (1984). Effects of moderator variables in reducing stress outcome in mothers of children with handicaps. *Journal of Psychosomatic Research*, 28, 337-344.

Picci, R.L., Oliva, F., Trivelli, F., Carezana, C., Zuffranieri, M., Ostacoli, L. et Furlan, P.M. (2013). Emotional burden and coping strategies of parents of children with rare diseases, *Journal of Child and Family Studies*, 15.

Pinquart, M. (2013). Self-esteem of children and adolescents with chronic illness: A meta-analysis. *Child: Care, Health and Development*, 39 (2), 153-161.

Plumb, J. (2011). The impact of social support and family resilience on parental stress in families with a child diagnosed with an autism spectrum disorder. Thèse de doctorat, University of Pennsylvania, Philadelphia, PA: Scholarly Commons.

Poehlmann, J., Clements, M., Abbeduto, L. et Farsad, V. (2005). Family experiences associated with a child's diagnosis of fragile X syndrome: Evidence for disruption and resilience. *Mental Retardation*, 43 (4), 255-267.

Porot, M. (1965). Le dessin de la famille. *Revue de psychologie appliquée*, 15 (3), 179-192.

Prince-Embury, S. (2006). *Resiliency Scales for Adolescents: A profile of personal strengths (RSCA)*. San Antonio, TX : Harcourt Assessments.

Provost, M.A., Dumont, M., Coutu, S. et Royer, N. (2001). Les stratégies d'adaptation de la mère et son enfant dans le phénomène de résilience (p. 69-90). In M. Dumont et B. Plancherel (Eds.) *Stress et adaptation chez l'enfant*. Québec, Canada : Presses de l'Université du Québec.

Pursell, E. (1994). The process of normalization in children with chronic illness. *Paediatric Nursing*, 6, 26-28.

Quittner, A.L., Espelage, D.L., Opiari, L.C., Carter, B., Eid, N. et Eigen, H. (1998). Role strain in couples with and without a child with a chronic illness: Associations with marital satisfaction, intimacy, and daily mood. *Health Psychology*, 17 (2), 112-124.

Quittner, A. L., Glueckauf, R. L. et Jackson, D. N. (1990). Chronic parenting stress: Moderating vs. mediating effects of social support. *Journal of Personality and Social Psychology*, 59, 1266-1278.

Ratliffe, C.E., Harrigan, R.C., Haley, J., Tse, A. et Olson, T. (2002). Stress in families with medically fragile children. *Issues in Comprehensive Pediatric Nursing*, 25 (3), 167-188.

Recchia, S. et Lemétayer, F. (2005). Stratégies d'ajustement des mères et des pères d'enfants anciens prématurés. *Devenir*, 17 (4), 303-321.

Robinson, R. (2000). Are there implications for prevention research from studies of resilience? *Child Development*, 71 (3), 570-572.

Robinson, K.E., Gerhardt, C., Vannatta, K. et Noll, R.B. (2007). Parent and family factors associated with child adjustment to pediatric cancer. *Journal of Pediatric Psychology*, 32 (4), 400-410.

Rolland, J.S. (1984). Family systems and chronic illness : A typological model. *Journal of Psychotherapy and the Family*, 3 (3), 143-168.

Rolland, J.S. (1987). Chronic illness and the life cycle. A conceptual framework. *Family Process*, 26, 203-221.

Rolland, J.S. (1994). Families, Illness, & Disability: An Integrative Treatment Model. New-York, NY : Basic Books.

Rolland, J.S. (2005). Toward a Biopsychosocial Model for 21st Century Genetics. *Family Process*, 44 (1), 3-24.

Rossiter, L. et Sharpe, D. (2001). The siblings of individuals with a mental retardation: A quantitative integration of the literature. *Journal of Child and Family Studies*, 10, 65-84.

Rutter, M. (1987). Psychosocial resilience and protective mechanisms. *American Journal of Orthopsychiatry*, 57 (3), 316-331.

Sabbeth, F. et Leventhal, J.M. (1984). Marital adjustment to chronic childhood illness : A critique of the literature. *Pediatrics*, 73 (6), 762-768.

Sarimski, K. (1997). Behavioral phenotypes and family stress in three mental retardation syndromes. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 6, 26-31.

Scelles, R. (1997). Fratrie et handicap. L'influence du handicap d'une personne sur ses frères et sœurs. Paris, France : L'Harmattan.

Scelles, R. (2001). Le processus de résilience dans des familles ayant un enfant porteur d'un handicap (p. 173-184). In F. Marty (dir.) *Figures et traitement du traumatisme*. Paris, France : Dunod.

Schilling, R.F., Kirkham, M.A., Snow, W.H. et Schinke, S.P. (1986). Single mothers with handicapped children : Different from their counterparts ? *Family Relations*, 35, 69-77.

Schopler, E. et Mesibov, G.B. (1984). *The effects of autism on the family*. New-York, NY : Plenum Press.

Scoville, M.C. (1942). Wartime tasks of psychiatric social workers in Great Britain. *The American Journal of Psychiatry*, 99, 358-363. Cité par Ionescu, S. (2004). Préface. In J. Lecomte (dir.) *Guérir de son enfance*. Paris, France : Editions Odile Jacob.

Sergers-Laurent, A. (1997). La famille, lien d'ancrage, temps de passage. *Thérapie familiale*, 18, 127-141.

Sharpe, D. et Rossiter, L. (2002). Siblings of children with a chronic illness: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*, 27 (8), 699-710.

Silva, N., Crespo, C. et Canavarro, M.C. (2014). Transactional paths between children and parents in pediatric asthma: Associations between family relationships and adaptation. *Journal of Child and Family Studies*, 23, 360-372.

Simeoni, M. S., Schmidt, S. et DISABKIDS Group (2007). Field testing of a European quality of life instrument for children and adolescents with chronic conditions: the DISABKIDS Chronic Generic Module. *Quality of Life Research*, 16, 881-893.

Simpson, J.A. et Weiner, E.S.C. (1989). *The Oxford English Dictionary*, 13. Oxford, UK: Clarendon Press. Cités par Ionescu, S. (2011). *Traité de résilience assistée*. Paris, France : PUF.

Smith, T.B., Oliver, M.N.I. et Innocenti, M.S. (2001). Parenting stress in families of children with disabilities. *American Journal of Orthopsychiatry*, 71, 257-261.

Sourkes, B.M. (1980). Siblings of the pediatric cancer patient (p. 47-69). In J. Kellerman (Ed.) *Psychological aspects of childhood cancer*. Springfield, MA: Charles Thomas.

Stein, R.E.K. et Jones Jessop, D. (1989). What diagnosis does not tell: The case for a noncategorical approach to chronic illness in childhood. *Social Science and Medicine*, 29 (6), 769-778.

Stein, R.E.K. et Jones Jessop, D. (2003). The Impact on Family Scale Revisited: Further psychometric data. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 24 (1), 9-16.

Stein, R.E.K., Jones Jessop, D. et Riessman, C.K. (1983). Health care services received by children with chronic illness. *American Journal of Disabled Children*, 137 (3), 225-230.

Steinglass, P., Reiss et D., Howe, G. (1993). The family's reorganization around the chronic illness (p. 173-213). In Cole, R. et Reiss, D. (Eds.) *How do families cope with chronic illness?* Hillsdale, NH: Erlbaum.

Stinnett, N. et DeFrain, J. (1985). *Secrets of strong families*. Brown, RI: Little.

Strümpfer, D.J.W. (2001). Psychometric properties of an instrument to measure resilience in adults. *South African Journal of Psychology*, 31 (1), 36-44.

Summers, C.R., White, K.R. et Summers M. (1994). Siblings of children with a disability: A review and analysis of the empirical literature. *Journal of Social Behavior and Personality*, 9, 169-184. Cités par Sharpe, D. et Rossiter, L. (2002). Siblings of children with a chronic illness: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*, 27 (8), 699-710.

Svavarsdottir, E.K., Sigurdardottir, A.O. et Tryggvadottir, G.B. (2014). Strengths-oriented therapeutic conversations for families of children with chronic illnesses: Findings from the Landspítali University Hospital Family Nursing Implementation Project. *Journal of Family Nursing*, 20 (1) 13-50.

Taanila, A., Järvelin, M. et Kokkonen, J. (1998). Parental guidance and counseling by doctors and nursing staff: Parents' view of initial information and advice for families with disabled children. *Journal of Clinical Nursing*, 7, 505-511.

Takviriyannun, N. (2008). Development and testing of the Resilience Factors Scale for Thai adolescents. *Nursing and Health Sciences*, 10, 203-208.

Tedeschi, R.G. et Calhoun, L.G. (2003). A clinical approach to post-traumatic growth (p. 405-419). In P.A. Linley et S. Joseph (Eds.) *The positive psychology in practice*. New-York, NY : John Wiley et Sons.

Theis, A. (2006). Approche psychodynamique de la résilience : Etude clinique projective comparée d'enfants ayant été victimes de maltraitance familiale et placés en famille d'accueil. Thèse de doctorat, Université de Nancy 2, Nancy, France.  
[http://docnum.univ-lorraine.fr/public/NANCY2/doc251/2006NAN21003\\_1.pdf](http://docnum.univ-lorraine.fr/public/NANCY2/doc251/2006NAN21003_1.pdf)

Thieme, K., Turk, D.C. et Flor, H. (2004). Comorbid depression and anxiety in fibromyalgia syndrome : relationship to somatic and psychosomatic variables. *Psychosomatic Medicine*, 66 (6), 837-844.

Thoits, P.A. (1995). Stress, coping and social support processes: Where are we? What next? *Journal of Health and Social Behavior*, 35, 53-79.

Thompson, R.J. et Gustafson, K.E. (1996). *Adaptation to chronic childhood illness*. Washington, DC : American Psychological Association.

Tredgold, T. (1824). *Practical essay on the strength of cast iron and other metals*. London, UK : Weale. Cité par Ionescu, S. et Jourdan-Ionescu, C. (2010). Entre enthousiasme et rejet : L'ambivalence suscitée par le concept de résilience. Préface. *Bulletin de psychologie*, 63 (6), 401-403.

Tritt, S.G. et Esses, L.M. (1988). Psychosocial adaptation of siblings of children with chronic medical illnesses. *American Journal of Orthopsychiatry*, 58, 211-220.

Trulsson, U. et Klingberg, G. (2003). Handicap and orofacial function. *European Journal of Oral Sciences*, 111, 19-25.

Tucker Sixbey, M. (2005). Development of the Family Resilience Assessment Scale to identify family resilience constructs. Thèse de doctorat non publiée, University of Florida, Gainesville, FL. Cité par Plumb, J. (2011). The impact of social support and family resilience on parental stress in families with a child diagnosed with an autism spectrum



disorder. Thèse de doctorat, University of Pennsylvania, Philadelphia, PA: Scholarly Commons.

de Tychey, C. (2001). Surmonter l'adversité : les fondements dynamiques de la résilience. *Cahiers de psychologie clinique*, 16 (1), 49-68.

Ungar, M. (2009). Overprotective parenting : Helping parents provide children the right amount of risk and responsibility. *The American Journal of Family Therapy*, 37, 258-271.

Untas, A., Rascle, N., Cosnefroy, O., Borteyrou, X., Saada, Y. et Koleck, M. (2011). Qualités psychométriques de l'adaptation française du Family Relationship Index (FRI). *L'Encéphale*, 37 (2), 110-118.

Van Broeck, N. (2009). La résilience de l'enfant malade (p. 85-89). In N. Nader-Grosbois (dir.) *Résilience, régulation et qualité de vie : Concepts, évaluation et intervention*. Louvain, Belgique : UCL, Presses Universitaires de Louvain.

Vanistendael, S. (1996). *La résilience ou le réalisme de l'espérance : blessé mais pas vaincu*. Genève, Suisse: Editions du Bureau International Catholique de l'Enfance.

Veuthey, C. (1998). Stress et divorce: ce n'est pas une fatalité. Site internet de l'Université de Fribourg. Cité par Bouteyre, E., La résilience face aux tracasseries quotidiennes vécues par les parents d'enfant malade ou handicapé (2010). *Bulletin de psychologie*, 63 (6) 510, 423-428.

Villani, M. (2010). Rôle(s) moteur(s) dans la résilience familiale face à la maladie chronique d'un enfant. Une approche systémique. Mémoire de Master 2 Recherche sous la direction de C. Bungener et S. Montel. Non publié.

Villani, M., Flahault, C., Montel, S., Sultan, S. et Bungener, C. (2013). Proximité des représentations de la maladie chez le malade et ses proches: revue de littérature et illustration Clinique. *Bulletin de psychologie*, 66 (6) 528, 477-488.

Villani, M., Montel, S. et Bungener, C. (2014, Mai). Children rare chronic illnesses and family resilience. Communication présentée à The Second World Conference on Resilience, Timsoara, Romania, en cours de parution.

Von Gontard, A., Backes, M., Laufersweiler-Plass, C., Wendland, C., Lehmkuhl, G., Zerres, K., et Rüdrik-Schöneborn, S. (2002). Psychopathology and familial stress-comparison of boys with fragile X syndrome and spinal muscular atrophy. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 43, 949-957.

Walsh, F. (1996). The Concept of Family Resilience: Crisis and Challenge. *Family process*, 35, 261-281.

Walsh, F. (1998). *Strengthening family resilience*. New-York, NY: Guilford.

Walsh, F. (2002). A Family resilience framework: Innovative practice applications. *Family Relations*, 51 (2), 130-138.

Walsh, F. (2003). Family resilience: a framework for clinical practice. *Family process*, 42, 1.

Wagnild, G.M. et Young, H.M. (1993). Development and psychometric evaluation of the Resilience Scale. *Journal of Nursing Measurement*, 1, 165-178.

Wanamaker, G.M. et Glenwick, D.S. (1998). Stress, coping, and perceptions of child behavior in parents of preschoolers with cerebral palsy. *Rehabilitation Psychology*, 43 (4), 297-312.

Warfield, M.E., Krauss, M.W., Hauser-Cram, P., Upshur, C.C. et Shonkoff, J.P. (1999). Adaptation during early childhood among mothers of children with disabilities. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 20 (1), 9-16.

Werner, E. et Smith, R.S. (1982). *Vulnerable but Invincible: A longitudinal study of resilient children and youth*. New-York , NY: Mac Graw-Hill.

White, N. et Hastings, R.P. (2004). Social and professional support for parents of adolescents with severe intellectual disabilities. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 17, 181-190.

Williams, P.D. (1997). Siblings and pediatric chronic illness: A review of the literature. *International Journal of Nursing Studies*, 34, 312-323.

Williams, A.R., Piamjariyakul, U., Williams, P., Bruggeman, S. K. et Cabanela R.L. (2006). Validity of the revised Impact on Family (IOF) Scale. *Journal of Pediatrics*, 149, 257-261.

Wintgens, A. et Hayez, J.Y. (2003). Le vécu de la fratrie d'un enfant souffrant de handicap mental ou de troubles autistiques: résilience, adaptation ou santé mentale compromise. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence*, 51 (7), 377-384.

Wolin, S.J. et Wolin, S. (1993). The resilient self: How survivors of troubled families rise above adversity. New-York, NY: Villard.

Woods, D.W., Himle, M.B. et Osmon, D.C. (2005). Use of the impact on Family Scale in children with Tic disorders: Descriptive data, validity and Tic severity impact. *Child and Family Behavior Therapy*, 27 (2), 11-21.

Woznick, L.A. et Goodheart, C.D. (2002). *Living with childhood cancer: A practical guide to help families cope*. Washington, DC: American Psychological Association.

## Liste des annexes

<b>1. Publication scientifique : Proximité des représentations de la maladie chez le malade et ses proches : revue de littérature et illustration clinique</b>	<b>3</b>
<b>2. Publication scientifique : Children rare chronic illnesses and family resilience</b>	<b>15</b>
<b>3. Communication orale The Second World Resilience Congress, 9 mai 2014</b>	<b>23</b>
<b>4. Communication orale 4èmes Doctoriales en Psychologie de la Santé, AFPSA, 13 janvier 2012</b>	<b>27</b>
<b>5. Poster 25<sup>th</sup> Conference of the EHPS (European Health Psychology Society, 20-24 septembre 2011</b>	<b>32</b>
<b>6. Note d'information</b>	<b>34</b>
<b>7. Consignes</b>	<b>36</b>
<b>8. Formulaire de consentement libre et éclairé</b>	<b>38</b>
<b>9. Formulaire de consentement pour les mineurs</b>	<b>40</b>
<b>10. Fiche Anamnétique / Support d'entretien</b>	<b>42</b>
<b>11. Echelle d'impact familial</b>	<b>50</b>
<b>12. Index de résistance et d'adaptation familiales</b>	<b>53</b>
<b>13. Family Relationship Index (Version française)</b>	<b>63</b>
<b>14. Family Apperception Test</b>	<b>65</b>
<b>15. Tableaux de résultats généraux résumés</b>	<b>69</b>
15.1. Résultats à l'IOFS	70
15.2. Résultats au FRI et au FIRA-G	71
15.3. Résultats par groupe à l'IOFS	73
15.4. Résultats par groupe au FRI et au FIRA-G	74
<b>16. Divers tableaux de résultats aux outils standardisés</b>	<b>76</b>
16.1. Comparaison des scores moyens des adultes (parents et tiers) et des enfants au FRI	77
16.2. Moyennes d'âge par groupe G1, G2, G3	77
16.3. Scores moyens des parents répartis par groupes à l'Impact on Family Scale	78
16.4. Scores moyens des adultes répartis par groupes au FIRA-G	79
<b>17. Divers tableaux de corrélations</b>	<b>82</b>
17.1. Corrélations entre les scores des mères à l'IOFS et au FRI	83
17.2. Corrélations entre les scores des pères (et ceux des beaux-pères) à l'IOFS et au FRI	84
17.3. Corrélations entre les scores des mères à l'IOFS et au FIRA-G	85
17.4. Corrélations entre les scores des pères (et beaux-pères) à l'IOFS et au FIRA-G	86
17.5. Corrélations entre les scores des mères aux échelles FRI et FIRA-G	87
17.6. Corrélations entre les scores des pères (et beaux-pères) aux outils FRI et FIRA-G	88
17.7. Corrélations entre les scores de la fratrie aux variables dépendantes et les scores des mères et pères aux sous-échelles d'Impact sur la fratrie	89
17.8. Corrélations entre variables dépendantes et nombre de parents au foyer	90
17.9. Corrélations entre variables dépendantes et niveau d'éducation	91
17.10. Corrélations entre variables dépendantes et nombre d'enfants	92
17.11. Corrélations entre l'âge moyen des enfants, l'âge du plus jeune enfant malade, et les scores des enfants	93
17.12. Corrélations entre scores aux outils standardisés et durée depuis le début de la maladie	94
	1

<i>17.13. Corrélations entre scores aux outils standardisés et durée d'obtention d'un diagnostic fiable</i>	95
<i>17.14. Liens entre des variables liées à d'autres facettes de l'identité de la maladie au quotidien (cotées 0 ou 1) et les scores parentaux aux variables dépendantes</i>	96
<i>17.15. Corrélations entre la prise en charge médicale, la place subjective de cette prise en charge et les scores individuels, notamment parentaux</i>	97
<i>17.16. Corrélations des variables de soutien social avec d'autres scores parentaux à des variables contenues dans notre étude, notamment les Tensions et l'Endurance familiales</i>	98
<i>17.17. Lien entre Impact social de la maladie, perçu par les parents, et soutien social</i>	99
<i>17.18. Liens entre les scores de soutien social et aux variables dépendantes des enfants</i>	100
<i>17.19. Scores de soutien social des enfants rapportés à ceux des parents</i>	101
<i>17.20. Scores de soutien social des enfants rapportés à divers scores des parents</i>	102
<i>17.21. Liens entre le respect par les équipes médicales des valeurs et des rituels familiaux, et la nécessité éventuelle de modifier ces rituels, et les variables dépendantes</i>	103
<b>18. Autorisation des auteurs</b>	<b>104</b>
<b>19. Exemple de documents joints par les familles</b>	<b>107</b>

1. Publication scientifique : Proximité des  
représentations de la maladie chez le malade et  
ses proches : revue de littérature et illustration  
clinique

Villani M., Flahault C., Montel S., Sultan S. et Bungener C.,  
Bulletin de psychologie, 2013/6 Numéro 528, p. 477-487. DOI :  
10.3917/bupsy.528.0477

## Proximité des représentations de la maladie chez le malade et ses proches : revue de littérature et illustration clinique

VILLANI Murielle\*  
FLAHAULT Cécile\*  
MONTEL Sébastien\*\*  
SULTAN Serge\*\*\*  
BUNGNER Catherine\*

La question de la représentation de la maladie est au cœur des enjeux d'adaptation physique et psychologique des patients et de leurs comportements en matière de santé.

Les travaux précurseurs de Georges Canguilhem, s'inspirant des recherches du médecin René Leriche sur la douleur, ont introduit, dans le champ de la santé, la notion de « maladie-du-malade ». La maladie correspond, pour le patient, à une « autre allure de la vie », et cette perception, pour autant qu'elle soit faillible sur le plan du diagnostic, préexiste à l'étude purement biomédicale et l'enrichit de sa subjectivité. En effet, selon Canguilhem, « il n'y a pas de pathologie objective ». Les thèses de ce philosophe et médecin vont ouvrir la voie à un courant de recherches abondant en médecine, psychologie, sociologie ou encore anthropologie (Canguilhem, 1966).

La notion de représentation propre de sa maladie, par le patient, est un objet d'étude important en psychologie clinique et psychopathologie. Jean-Louis Pédinielli a défini la maladie, vue par le malade, comme « une expérience individuelle comportant des retentissements psychologiques, sociaux, culturels » et a décrit les représentations individuelles originales des patients qui en résultent, comme des « théories » (Pédinielli, 1999). Ces théories, appelées « profanes » (par opposition à savantes) ou personnelles, sont fondées sur des représentations sociales partagées, qui ont été décrites de manière empirique dans une perspective anthropologique (Laplantine, 1993) ou sociale (Moscovici, 1961 ; Herzlich, Pierret, 1984 ; Bishop, 1994 ; Morin, 1996) et juxtaposent les ambiguïtés du discours scientifique (Stagno, 2009) ou encore des symboliques culturelles fortes comme, par exemple, celle du sida (Jodelet, 1989 ; Jodelet, Ohana, Biadi, Rikou, 1995) ou du cancer (Pierron, 2007), et des conceptions originales, construites par l'individu.

Elles peuvent être en contradiction avec les conceptions médicales que l'individu n'accepte alors que partiellement, et influer fortement sur la représentation de la maladie et, par conséquent, sur la capacité à vivre la maladie dans le temps, l'adhésion au traitement et, au final, l'évolution des symptômes (Schiaffino, Shawaryn, Blum, 1998). Elles sont fondées sur des raisonnements inductifs et de faible rigueur et constituent des modèles personnels, intégrés entre intersubjectivité et intra-subjectivité, faisant partie intégrante d'une reconstruction, par l'individu, de l'univers médical, psychique et social. Volontiers déconstruites ou cataloguées comme erronées par le modèle biomédical, les théories personnelles des patients devraient, selon Pédinielli (1987), être analysées et intégrées, dans la mesure où elles jouent un rôle important dans la manière dont le patient explique la cause de sa maladie, se comporte à l'égard de ses soins et de sa santé, modifie ses investissements et, finalement, s'aménage un espace imaginaire, qui lui permettra d'approprier cette maladie. La notion de « travail de la maladie » a été introduite par ce même auteur, pour traduire l'idée que la maladie organique conduit à des remaniements psychiques importants, en ce sens qu'elle est « une expérience, un événement interne susceptible de représentation et générateur d'un jeu d'investissement ». Le sujet effectue un « travail de la maladie », lorsque, après

\* Laboratoire psychopathologie et processus de santé, Institut de psychologie, Université Paris Descartes, 92100 Boulogne-Billancourt.

\*\* Laboratoire LPN, EA 2027, Université Paris 8, 2 rue de la Liberté 93526 Saint-Denis.

\*\*\* Centre de recherche CHU Sainte-Justine, 3175 Chemin de la Côte, Sainte-Catherine, Montréal (QC), Canada H3T1C5

Correspondance : Murielle Villani, 71 avenue Édouard Vaillant, 92100 Boulogne-Billancourt.  
villanimurielle@gmail.com

l'effraction traumatique initiale du diagnostic, il redevient acteur de son histoire. Ce travail est un processus dynamique, comme celui du rêve ou du deuil, qui assure « la transformation de l'atteinte organique en atteinte narcissique et de la douleur organique en douleur psychique ». La perte du corps sain, de l'image idéale et de l'illusion de l'immortalité, permet « l'entrée en maladie », doit conduire à la mise en représentation de cette perte et du corps malade. *In fine*, le « travail de la maladie » doit déboucher sur une création de sens, une réalité psychique propre au malade (Pédinielli, 1987).

Dans le champ psychanalytique, également, sont étudiées les constructions historiques dont font état les patients atteints de maladies chroniques, à propos du déclenchement ou du cours de leur maladie et la place du traumatisme dans ces représentations (Raimbault, Royer, 1967 ; Kipman, 1981 ; Glicenstein, Lehmann, 1987).

En psychologie de la santé, la recherche sur les représentations de la maladie, la possibilité d'en rendre compte et de les intégrer à des interventions visant à améliorer les prises en charge, donnent lieu à un nombre croissant d'études. À partir des modèles théoriques cognitifs, développés il y a quelques dizaines d'années, des outils, spécifiques à certaines maladies chroniques, sont élaborés, afin d'approcher au plus près les expériences subjectives des patients par rapport à leur maladie, et de les utiliser pour prédire leur comportement et leur adaptation. Par ailleurs, dans une perspective systémique, des recherches de plus en plus nombreuses, en cancérologie entre autres, visent à inclure les « proches significatifs » dans les parcours de soins des patients, ayant intégré que leurs représentations influent sur celles des patients, et ont des interactions avec le travail des équipes soignantes (Mérel, Pujol, 2010 ; Gironde et coll., 2010).

À partir d'une revue de littérature, plus spécifiquement tournée vers la psychologie de la santé, dont la production est particulièrement riche dans ce domaine, cet article se propose de discuter de la proximité (ou, le cas échéant, de la divergence) des représentations des malades et de leurs proches (conjoint, famille, « aidant », personnes qui vivent sous le même toit...) et, finalement, des interactions entre ces représentations qui peuvent être travaillées sur le plan clinique, comme nous le verrons à travers un exemple concret.

#### **MODÈLES ET MESURES DE LA REPRÉSENTATION DE LA MALADIE EN PSYCHOLOGIE DE LA SANTÉ**

Un des buts de la recherche psychologique dans le domaine de la santé est de permettre de

comprendre les facteurs qui influencent les comportements de santé dans le cadre de la gestion des maladies chroniques ou épisodes aigus, et de proposer des interventions adaptées en conséquence (Hagger, Orbell, 2003). Les stratégies d'ajustement varient en fonction de la signification que les individus donnent à leur maladie et leurs symptômes (soit leur représentation de leur propre maladie) ; ce processus interprétatif reflète leurs expériences passées, leurs attentes sociales, les informations qu'ils ont obtenues auprès de leurs amis, des médias, et de leurs médecins (McAndrew et coll., 2008).

La définition la plus souvent reprise, pour expliciter la représentation d'une maladie, est celle de Leventhal, Meyer et Nerenz (1980) : « les croyances personnelles implicites de bon sens d'un individu au sujet de la maladie ». Ces auteurs ont mis en avant des facteurs cognitifs, susceptibles d'influencer les représentations de la maladie et les comportements d'ajustement ou de *coping* face à la maladie : il s'agit du *Common sense model of illness representations* (CSM, ou Modèle du sens commun), qui a été largement repris par la suite. Ce modèle établit que les individus créent des représentations mentales de leur maladie, à partir des sources d'information concrètes et abstraites qui sont disponibles, afin de donner du sens à l'événement et de gérer la situation. La première étape du processus de recherche d'aide, de définition d'une stratégie d'ajustement ou de gestion de la maladie est donc une phase d'interprétation de l'information.

Trois sources d'information principales guident la création de la représentation : la première est constituée des informations déjà assimilées sur le sujet de la maladie par l'individu, à partir de communications sociales passées et de sa connaissance culturelle de la maladie. La seconde provient de l'environnement externe, en l'occurrence les proches ou les personnes faisant autorité (les médecins, par exemple). La troisième et dernière se fonde sur l'expérience présente de la maladie de l'individu (expérience corporelle, symptômes...). Des facteurs, comme le type de personnalité ou le niveau culturel entrent également en jeu. Selon Leventhal, Meyer et Nerenz (1980), le processus de construction de la représentation d'une maladie se fait de manière symétrique, à deux niveaux, l'abstrait (le diagnostic) et le concret (l'expérience de la maladie, les symptômes).

D'autres chercheurs ont, par la suite, établi que le contenu des représentations de maladie peut être décomposé en quatre thèmes : la cause, les conséquences, la dimension identitaire et la dimension temporelle (Linz, Penrod, Leventhal, 1982 ; Meyer, Leventhal, Gutmann, 1985). En ce qui concerne la cause de la maladie, elle peut être biologique,



émotionnelle, environnementale ou, encore, psychologique. Du fait de la difficulté de classer les causes de manière certaine dans l'une ou l'autre catégorie, les recherches récentes font désormais appel à des causes spécifiques à chaque maladie (Moss-Morris et coll., 2002). Les conséquences de la maladie, pour la vie du patient, font référence à l'évaluation de l'impact de la maladie sur la qualité de vie ou la capacité de fonctionnement du malade. La dimension identitaire de la maladie se réfère à l'expérience de maladie et aux symptômes ; elle définit la place que prend la maladie dans la façon dont l'individu se définit. Enfin, la dimension temporelle reflète les croyances de l'individu par rapport à la progression de sa maladie et l'évolution de ses symptômes.

D'autres dimensions ont été incluses au modèle par la suite, notamment les croyances par rapport au traitement ou l'aspect contrôlable de la maladie (Lau, Hartman, 1983).

Leventhal, Meyer et Nerenz (1980) ont décrit leur propre modèle théorique comme un modèle à processus parallèles, dans lequel les individus construisent, dans le même temps, des représentations cognitives et émotionnelles de leur maladie. La représentation d'une maladie peut donc contenir, en dehors des dimensions cognitives déjà mentionnées, des représentations émotionnelles qui peuvent avoir un impact sur l'état émotionnel et l'ajustement (Moss-Morris et coll., 2002).

L'impact de la représentation de la maladie sur l'adaptation physique et psychologique des patients a, en effet, été mis en évidence par plusieurs travaux en psychologie de la santé. Par exemple, une étude longitudinale récente, portant sur l'impact des représentations de maladie sur l'ajustement de femmes irlandaises souffrant d'arthrose rhumatoïde, a montré que ces représentations jouaient pour 17 % à 33 % dans la variance des mesures de fonctionnement physique, de douleur, de dépression et d'anxiété. Les 75 femmes de l'échantillon ont répondu à des questionnaires standardisés, issus du cadre conceptuel du CSM, et un outil spécifique à leur maladie. La recherche a démontré que les représentations de ces patientes avaient plus d'impact sur l'évolution de leur ajustement à la maladie que les indicateurs purement médicaux (Groarke, Curtis, Coughlan et Gsel, 2005).

Certaines études ont approfondi la question de l'influence des dimensions du modèle CSM sur différentes composantes de l'ajustement individuel, face à la maladie – notamment, une méta-analyse de 45 études empiriques (Hagger, Orbell, 2003) a établi que position adaptative, fonctionnement social et physique, bien-être psychologique et vitalité étaient associés à une représentation de la

maladie impliquant des conséquences moindres et une dimension identitaire faible.

D'autres chercheurs ont, également, souligné le besoin de modèles et d'études complémentaires, permettant de conceptualiser et d'examiner comment les individus, à partir de leurs représentations de leur maladie, se créent des objectifs et évaluent les progrès parcourus (Leventhal, Mora, 2005).

Enfin, certains travaux ont cherché à prendre en compte les outils cognitifs utilisés pour interpréter la signification des stimuli somatiques éprouvés dans le cadre d'une maladie, comme la localisation, la durée, la sévérité (*Prototype assembly and appraisal checks* – PACs), et à les intégrer au modèle CSM, par exemple pour mieux comprendre des maladies chroniques comme le diabète (Skinner, Hampson, Fife-Shaw, 2002), l'asthme (Halm, Mora, Leventhal, 2006) ou encore le sida (Horne et coll., 2004).

Le modèle CSM est toujours utilisé à l'heure actuelle en psychologie de la santé et les cinq dimensions de « causes, conséquences, traitement/aspect contrôlable, dimension identitaire et dimension temporelle » sont considérées comme les éléments de base de toute enquête sur la manière dont les individus se construisent une représentation de leur maladie et planifient des stratégies d'ajustement en fonction.

Ce cadre théorique est à l'origine d'interventions visant à améliorer la gestion des maladies chroniques. Citons deux interventions sur des patients atteints de diabète de type II et d'asthme, avec, pour objectif, d'intégrer au CSM des techniques cognitivo-comportementales, permettant d'aider les malades à devenir des patients experts de leur pathologie. Un des buts sous-jacents de ces interventions étaient de démontrer l'adaptabilité du modèle théorique CSM. À l'issue de ces travaux, des facteurs supplémentaires ont été proposés pour faire évoluer le modèle (Mc Andrew et coll, 2008).

C'est sur la base du CSM qu'ont été définies les principales mesures cognitives standardisées des représentations de maladie, notamment le *Illness perception questionnaire* (IPQ) (Weinman, Petrie, Moss-Morris, Horne, 1996), qui mesure les cinq dimensions identifiées par Leventhal, Meyer et Nerenz et leurs successeurs, à travers les échelles de définition identitaire par rapport à la maladie (Identité), de causes attribuées à la maladie (Causes), de temporalité (Calendrier de conséquences (Conséquences), et de traitement/aspect contrôlable (Contrôle de la cure) de la maladie. La version révisée de ce questionnaire (Moss-Morris et coll., 2002) comprend les dimensions de chronicité, cyclicité, conséquences, contrôle personnel, traitement, compréhension de la maladie et

représentations émotionnelles. Ce questionnaire a fait l'objet de plusieurs travaux de révision ou d'amélioration, une des plus récentes visant à réexaminer la structure des représentations de maladie dans le contexte de traitements spécifiques, à travers l'étude des variations des représentations de 214 patients anglais atteints de maladie coronarienne, suivant des traitements par médication, angioplastie ou chirurgie (Hirani, Pugsley, Newman, 2006).

Il existe d'autres outils quantitatifs pour évaluer des représentations de maladie, par exemple, le PRISM (*Pictorial representation of illness and self measure*<sup>1</sup>), qui vise à évaluer la douleur dans le cadre des maladies chroniques, et à la corréler à la représentation de la gravité de la maladie, par une méthode graphique (Wouters, Reimus, Van Nunen, Blokhors et Vingerhoets, 2008).

### PROXIMITÉ DES REPRÉSENTATIONS DU MALADE ET DE SES PROCHES

Les interactions entre les patients et leurs proches (famille, amis...) sont de plus en plus explorées dans le champ médico-psychologique.

Les amis et la famille ont, en effet, à faire face à des efforts adaptatifs dans le cas de la maladie grave ou chronique d'un patient (Ell, 1996), et c'est tout le réseau social proche de ce dernier qui est profondément affecté par la maladie.

On peut ajouter, à l'impact de la maladie sur les proches, la problématique des « aidants familiaux ». Les proches peuvent, effectivement, avoir un rôle actif dans les soins, en particulier lorsque le malade chronique est un enfant ou une personne âgée ou dans certaines maladies entraînant la dépendance, comme la maladie d'Alzheimer. On parle du « fardeau » des aidants (Teri, 1997) ou, dans une optique sociologique, de « vulnérabilité seconde du donneur de soins » (Kittay, 1995, 1999). La qualité de vie des proches soutenant un malade est désormais évaluée, tant en psychologie qu'en de nombreuses enquêtes visant la prévention sociale (Thomas, Hazif-Thomas, Delagnes, Bonduelle, Clément, 2005 ; Charazac, 2012).

D'un point de vue systémique, les représentations des proches et leur vécu ont une influence de proximité sur le comportement de santé et la qualité de vie du patient.

Une étude s'est ainsi fixée pour objectif de décrire les représentations parentales de l'asthme de 228 enfants américains, par rapport aux représentations biomédicales, et d'évaluer leur impact

sur l'adéquation de la prise en charge des enfants chez eux. Utilisant un outil standardisé spécifique (*Asthma illness representation scale*<sup>2</sup>), la recherche a mis en évidence le fait qu'une représentation des parents, conforme à celle du discours médical, avait un effet positif sur l'observance des traitements et la gestion de la santé de l'enfant (Yoos et coll. 2007).

Le comportement des proches semble, ainsi, avoir une influence sur l'observance thérapeutique, le comportement de maladie du patient, l'expression des symptômes et, même, le cours réel d'une maladie, dans ses composantes d'évolution symptomatique (Kerns, Weiss, 1994 ; Thompson, Pitts, 1992).

La gestion de leur maladie, par les patients, et leur adaptation sont liées à la façon dont leur réseau social, en particulier leur famille, voit cette maladie (Sevcik, 2005).

Il devient, dès lors, important de prendre connaissance de ces représentations, qui sont devenues un objet d'étude en tant que tel. Une version spécifique de l'*Illness perception questionnaire* révisé (IPQ-R) a été mis au point pour les conjoints des femmes souffrant d'arthrite rhumatoïde, car une recherche, portant sur 190 couples, avait montré que les patientes avaient un meilleur ajustement psychologique, lorsque leurs conjoints ne sous-estimaient pas les conséquences de leur maladie et avaient un niveau de connaissance suffisant en la matière (Sterba, DeVellis 2009). Les interactions entre représentations du patient et de ses proches ont également été étudiées sous l'angle de l'ajustement dyadique au stress (Untas, Quintard, Koleck, Borteyrou, Azencot, 2009).

Les études en psychologie de la santé, décrites ci-dessous, montrent qu'il existe une proximité des représentations d'une maladie entre les patients et leurs proches (famille, amis...).

Ainsi, une étude sur les représentations de la maladie de patients souffrant de diabète de type II et celles de leurs conjoints a conclu que ces représentations étaient globalement similaires, même si on pouvait noter quelques différences – les patients avaient, notamment, une compréhension moins claire de leur maladie que leurs conjoints. Cette recherche quantitative, portant sur 164 patients anglais et leurs partenaires, et utilisant également la version révisée de l'*Illness perception questionnaire* a, en outre, mis en évidence le rôle de médiation joué par le partenaire dans les représentations du patient et dans sa représentation de son propre contrôle vis-à-vis de sa maladie (Searle, Norman, Thompson, Vedhara, 2007).

1. Représentation graphique de la maladie et de la mesure de soi.

2. Échelle de représentation de l'asthme.

De la même manière, une étude américaine sur les représentations des proches de 203 patients atteints de la maladie d'Alzheimer, a démontré que ces proches avaient une bonne connaissance de l'affection. Leur conception se trouvait en accord avec celle des patients eux-mêmes, même si pouvaient exister quelques fausses représentations des traitements et de l'origine de la maladie (Roberts, Connell, 2000).

### **DIVERGENCES ENTRE REPRÉSENTATIONS DU MALADE ET DE SES PROCHES**

Cependant, il peut exister, au contraire, de profondes divergences entre les représentations de la maladie d'un patient et celles de ses proches. Par exemple, une étude sur les différences entre les représentations de la maladie de 84 adolescents américains, atteints de diabète de type I et de leurs mères, a établi, à partir de l'utilisation de l'IPQ-R et de mesures standardisées de l'ajustement émotionnel, que les adolescents malades percevaient leur diabète comme moins envahissant dans le temps, moins porteur de représentations émotionnelles négatives, et moins bien contrôlé par leurs mères qu'elles ne le percevaient elles-mêmes (Olsen, Berg, Wiebe, 2008).

Une autre étude sur les représentations de 31 patients américains, atteints de la maladie de Crohn et celles de leurs réseaux sociaux et de la population générale, a indiqué que les premiers voyaient leurs symptômes comme moins variables et leur maladie moins intrusive que leurs réseaux sociaux ou la population générale, ce qui a mis en évidence un besoin d'information pour les amis et la famille (Sevcik, 2005).

Ces différences de représentations entre patients et proches peuvent être expliquées par plusieurs facteurs intervenant dans l'évaluation primaire et secondaire du stress que constitue la maladie, selon le modèle transactionnel de Lazarus et Folkman (1984) :

- l'analyse de la maladie, en tant que menace ou défi, en tant que porteuse de pertes ou de bénéfices, a une influence décisive sur la représentation que s'en fait l'individu ;

- la compréhension de l'étiologie de la maladie, notamment si elle est fondée sur des « théories profanes de la maladie », peut varier entre le patient et ses proches ;

- des niveaux d'information hétérogènes peuvent également jouer un rôle dans les différences de représentations entre les patients et leurs proches (anosognosie éventuelle du malade, souhait de protection de l'entourage, cas particulier des enfants...) ;

- le vécu passé et, notamment, le vécu transgénérationnel, peuvent avoir un impact sur l'évaluation primaire de la maladie, en tant que stress (Graindorge, 2005) ;

- les caractéristiques personnelles des différents individus influent sur leur optimisme ou leur pessimisme quant à l'évolution de la maladie et leur résilience (Lecomte, 2002). Elles jouent, aussi, sur leur représentation de l'aspect contrôlable de la maladie qui entre en jeu dans la création d'une représentation, selon une étude quantitative et qualitative, menée auprès de 85 patients atteints de cancer du poumon et leur famille (Downe-Wamboldt, Butler, Coulter, 2006) ;

- les différents niveaux d'évolution des individus face à la maladie (soit leur « travail de la maladie », tel que présenté plus haut), peuvent profondément varier et induire des différences de représentations ;

- l'impact de la maladie sur la qualité de vie, important dans la construction d'une représentation de cette maladie, n'est pas le même suivant que l'on se place du point de vue du malade ou de ses proches : en effet, de même que les problématiques éventuelles de dépendance du malade peuvent être comprises, mais pas forcément partagées, son vécu corporel et, notamment, la douleur ne sont pas communicables. La notion de douleur a été conceptualisée par Cassell (1991), comme « l'état de détresse sévère associé à des événements qui menacent l'intégrité de la personne » et décrite, par Frank (2001), comme « une réalité qu'on n'arrive pas à appréhender », « un vécu qui résiste à toute articulation », « un sentiment que quelque chose est fondamentalement dysfonctionnel dans la vie ». De leur côté, les proches vivent la maladie de façon indirecte, mais éprouvent également des affects négatifs qui leur sont propres, que ce soit par ricochet ou dans leur quotidien, en développant, par exemple, un sentiment d'incompétence. Ce dernier point a été souligné par une recherche longitudinale à visée d'intervention psychosociale conduite, en Suède, auprès de 136 mères et de 108 pères d'enfants souffrant de maladies rares, occasionnant des handicaps (Dellve, Samuelsson, Tallborn, Fasth, Hallberg, 2006). D'un autre côté, ils connaissent d'autres problématiques, que ce soit un changement d'organisation familiale pour une nouvelle répartition des tâches, faisant face aux besoins du malade, impliquant, par exemple, que les femmes renoncent à leur activité professionnelle pour s'occuper d'un enfant atteint de maladie chronique (Gray, 2003), des contraintes financières envahissantes (Paulsson, Fasth, 1999) ou, encore, l'obligation d'investir un rôle « d'aidant ».

### INTERACTIONS ENTRE LES REPRÉSENTATIONS DU MALADE ET DE SES PROCHES

Dans le réseau social proche d'un malade, il existe une interaction entre représentations et, en premier lieu, une interaction des stress perçus. Ainsi, le vécu d'un enfant malade est-il, par exemple, avant tout, un miroir de celui de ses parents (Lecomte, 2004) ; ainsi, également, un handicap est-il « métabolisé » par l'appareil psychique familial (Scelles, 2001).

D'après les modèles théoriques comportementaux utilisés en psychologie de la santé, le proche est une des sources d'information et d'aide à l'évaluation de la maladie par le patient. Le modèle de Leventhal, Meyer et Nerenz a établi que l'information provenant des proches, à propos d'une maladie, était particulièrement importante pendant la phase d'évaluation primaire de ce stress (Leventhal, Meyer, Nerenz, 1980). Le réseau social immédiat a un impact sur les croyances du patient en matière de santé et de maladie (Croyle, Hunt, 1991) et, par conséquent, sur les comportements de santé, notamment l'adhésion au traitement (Chateaux, Spitz, 2007).

Les divergences entre les représentations de la maladie de 49 patients, atteints du syndrome de fatigue chronique et 52 patients, atteints de la maladie d'Addison, et celles de leurs conjoints, ont été explorées selon les dimensions définies par le CSM. Selon cette recherche, parmi les divergences possibles, la minimisation des conséquences de la maladie par le conjoint pouvait donner, au patient, l'impression de ne pas être pris au sérieux et aboutir à un impact négatif sur l'adaptation du patient, tandis que la maximisation et la surprotection de ces conséquences pouvaient amener le patient à se sentir un poids pour son conjoint (Heijmans, de Ridder, Bensing, 1999). D'une manière générale, minimisation ou, au contraire, exagération des conséquences et des risques d'une maladie ont été expliquées par d'autres auteurs comme une manière, pour les conjoints, d'équilibrer leur relation maritale : lorsque les patients minimisent leur maladie, leurs conjoints ont tendance à la maximiser et devenir surprotecteurs, et vice versa (Thompson, Pitts, 1992). Une autre recherche, fondée sur la méthodologie du CSM et portant sur 30 adolescents allemands, souffrant d'eczéma atopique, et leurs parents a révélé que ces adolescents faisaient état d'un plus grand bien être quand leurs représentations rejoignaient celles de leurs parents et que les deux parents partageaient cette représentation (Salewski, 2003).

En dehors du modèle CSM, de nombreux travaux de recherche explorent les liens entre représentations individuelles et collectives, ainsi qu'entre

relations interpersonnelles et représentations de la maladie. C'est le cas, par exemple, du modèle de Taylor, Repetti et Seeman (1997), qui vise à décrire les facteurs de l'environnement, ayant un impact sur la santé, depuis les facteurs molaires (pays, niveau socio-économique, ethnie) jusqu'aux facteurs proches (communauté, milieu professionnel, groupe de pairs, famille, etc.) (Taylor et coll., 1997). C'est, également, le cas du modèle intégratif de Bruchon-Schweitzer et Dantzer, qui intègre, dans un même modèle explicatif, les antécédents environnementaux et sociodémographiques, les antécédents individuels, psychosociaux et biologiques, et les transactions et stratégies d'ajustement du patient (Bruchon-Schweitzer, Dantzer, 1994 ; Bruchon-Schweitzer, 2002).

Dès lors, ce qui paraît intéressant est d'étudier dans quelle mesure les représentations influent les unes sur les autres, et sur quel espace de travail thérapeutique l'étude de leurs interactions peut éventuellement déboucher.

### ILLUSTRATION CLINIQUE : DIVERGENCES DE REPRÉSENTATION ENTRE LES MEMBRES D'UN COUPLE, CONFRONTÉ AU CANCER DU SEIN

L'existence de représentations propres chez le proche du patient, que ces représentations soient similaires à celles du patient ou divergentes, peut donner lieu à des tentatives d'intervention clinique. Dans l'exemple présenté ci-dessous, il semblerait qu'un travail, à partir des interactions entre représentations des patients et de leurs proches permet l'élaboration de problématiques, dans une perspective thérapeutique :

Estelle et Nicolas ont demandé une consultation de couple dans le cadre de la maladie d'Estelle, alors qu'ils poursuivent, par ailleurs, chacun, une thérapie individuelle.

Estelle a été traitée pour un cancer du sein, par chimiothérapie puis chirurgie et, enfin, par radiothérapie il y a deux ans. Elle avait 41 ans, Nicolas en avait alors 38. Depuis la fin de ses traitements, elle prend un traitement par voie orale, car ses marqueurs tumoraux demeurent élevés, même si elle n'a pas de métastases cliniquement repérables.

Ils sont en couple depuis onze ans ; Estelle a un enfant d'une première union, qui vit avec eux, et ils ont ensemble une petite fille de 6 ans. Ils travaillent tous les deux, Nicolas étant enseignant et Estelle travaillant dans l'entreprise de sa famille.

Lors du premier entretien, la demande porte, avant tout, sur les difficultés, que rencontrent Estelle et Nicolas pour se mettre d'accord sur les décisions concernant le couple et la famille, et ils expriment de nombreux désaccords qui n'existaient



pas auparavant. Par exemple, Nicolas ne comprend pas qu'Estelle semble repousser leur projet de partir de vivre à l'étranger, alors qu'ils en avaient décidé ainsi, et qu'il considère qu'elle va bien à présent sur le plan médical. Estelle explique que le traitement qu'elle prend est difficilement accessible et très onéreux là où ils souhaitaient aller vivre et qu'il lui semble donc difficile de quitter la France, car ce serait angoissant de ne pouvoir recourir facilement à ce traitement. Ces désaccords engendrent beaucoup de violence verbale, où ils ne se reconnaissent pas, et les font souffrir mutuellement, d'autant qu'ils ont toujours su gérer leurs conflits et qu'à présent ils ne parviennent plus à faire de compromis. Cette situation est particulièrement difficile à vivre pour Estelle dans les suites de sa maladie, car elle a la sensation de devoir gérer encore beaucoup d'éléments médicaux dans le cadre du traitement d'entretien : « Pour les autres, je vais bien, mais ma vie est encore occupée par le traitement au long cours, il ne suffit pas d'être en rémission... ». Nicolas souffre, lui aussi, de cette situation, car il aimerait vivre comme avant, considérant que son épouse est guérie et ne comprenant pas la place que la maladie tient encore dans leur vie : « Puisqu'elle va bien, il faut profiter de la vie, ça a été suffisamment difficile d'arrêter nos projets... ». Ils sont en accord pour dire que leurs premières difficultés de communication ont été consécutives à la fin des traitements : lors de la chirurgie et de la chimiothérapie ils se sentaient dans un même mouvement combatif ; cependant, depuis le début du traitement par voie orale, ils se sentent opposés dans leur manière de considérer le statut d'Estelle. En effet, cette dernière dit : « Pendant la chimio et les rayons, on était en phase, on combattait. Là, je me sens seule car plus personne n'entend que cela n'est pas fini ». De son côté, Nicolas lui répond : « Parce qu'il faut que tu vives comme avant, c'est pour cela qu'on a fait tout cela... ».

Les deux premières séances permettent, à Estelle et Nicolas, d'identifier que leurs visions respectives de la maladie sont décalées et que celles-ci sont à l'origine de leurs conflits actuels. Ils réfléchissent ensemble à la manière de trouver un terrain d'entente où ils puissent cohabiter, à la fois, en retrouvant une partie de leur vie d'avant la maladie, et en intégrant un certain nombre de changements dans le quotidien.

Lors de la troisième consultation, Nicolas exprime sa prise de conscience du fait qu'Estelle n'est pas guérie et qu'il est, donc, nécessaire de renoncer à son projet de redémarrer une vie comme avant : « On a vu le médecin... En fait, je crois que c'est pas simple... ça continue, c'est là, je n'avais pas compris... J'ai eu peur... ». Il s'effondre en expliquant cela et Estelle le soutient dans cette prise

de conscience, faisant le lien avec son propre vécu, quand on lui a annoncé la nécessité d'une chimiothérapie orale au long cours, ce qui les rapproche beaucoup. Estelle explique : « Ça me rappelle quand j'ai su que je prendrais un traitement à vie ; je me suis demandée combien de temps à vie, et j'ai chassé cette idée, car du coup je me disais que ce serait jusqu'à la fin. Et que peut-être ce serait plus tôt... Mais je n'ai pas pu en parler... Je l'ai aussi mis à l'écart. Et comme il ne me demandait rien, j'ai fait comme si tout allait bien, mais ça n'allait pas... ».

Lors de la quatrième séance, Estelle se propose de réfléchir, à nouveau, à un possible départ pour l'étranger, qui lui semble à présent moins impossible, la reconnaissance, par Nicolas, de ses difficultés et de son statut de malade lui permettant d'envisager différemment un départ pour l'étranger.

L'identification d'une représentation décalée, quant au statut de la maladie, a permis d'aider Estelle et Nicolas à réinvestir leur vie commune, mais aussi à ne pas abandonner leurs projets antérieurs.

Il serait possible, à ce point de l'analyse de cette prise en charge, de conclure, comme le propose Sevcik (2005), à la nécessité d'une meilleure information du conjoint ou à une équilibration des conceptions de la maladie (Thompson, Pitts, 1992). Or, le travail avec ce couple semble mettre en évidence que la divergence de points de vue quant à la maladie relève davantage d'un enjeu relationnel et communicationnel au sein du couple, que d'une information perçue différemment par le conjoint. Il est intéressant de remarquer que les difficultés apparaissent à la fin des traitements spécifiques et lors de l'entrée dans une phase chronique de la maladie, venant mettre en question l'organisation conjugale et familiale au plus long cours.

Aussi, apparaît-il, assez rapidement, après l'identification de cette divergence, d'autres difficultés communicationnelles qui avaient été masquées par ce conflit : en effet, Estelle et Nicolas sont en grande difficulté pour communiquer autour de leurs émotions, notamment quand ils ne sont pas d'accord, Estelle reprochant à Nicolas de se taire et ce dernier reprochant à Estelle de le harceler de questions. Estelle verbalise ainsi la situation : « Du coup, on ne parlait pas de la chimio orale, car Nicolas disait "c'est chronique", et ça me fâchait. Et alors il me reprochait ma colère, et moi sa banalisation, tout en me disant qu'il était positif et qu'il voulait me soutenir ». Il semble donc que la divergence quant aux représentations de la maladie, dans ce cas, ait pu prendre place sur des divergences émotionnelles plus anciennes, qu'ils convient d'aborder au cours des séances suivantes.

Ce cas clinique illustre le fait que les divergences de représentations de la maladie peuvent s'étayer sur des divergences inhérentes au fonctionnement de couple et, dans certains cas, masquer ces dernières, souvent plus difficiles à exprimer et à modifier. Le travail autour de la représentation de la maladie permet, dans cette situation, à chacun des membres du couple d'exprimer son vécu subjectif et ses émotions propres, conduisant, dans un premier temps, à un compromis plus confortable et, dans un second temps, à envisager de travailler des problématiques communicationnelles, qui pourront, peut-être, une fois identifiées et retravaillées, faciliter le parcours du couple et de la famille confrontés au cancer.

Il nous paraît intéressant que les recherches semblent désormais donner lieu à des tentatives d'applications cliniques, tournées vers une meilleure compréhension et prise en compte des représentations de l'entourage. Une intervention pilote, avec groupe de contrôle, a, par exemple, été testée, en 2008, auprès de 57 conjointes de patients ayant très récemment souffert d'un infarctus. L'intervention consistait en une entrevue avec le patient, sa conjointe et un psychologue, et en une passation de questionnaires sur la représentation de la maladie, les attentes, et les angoisses liées. Après cette brève intervention, les conjointes, revues à une semaine puis à trois mois d'intervalle, avaient une anxiété réduite par rapport à celles du groupe de contrôle (Broadbent, Ellis, Thomas, Gamble, Petrie, 2008).

Le cas clinique, que nous avons présenté, peut nous conduire à repenser les enjeux cliniques sous-jacents à des représentations de grande proximité. Au-delà de la bonne compréhension des enjeux médicaux par les proches, du fait de leur proximité avec le sujet (Delage, 2008), il nous paraît cliniquement pertinent d'examiner la place que la convergence des représentations peut occuper dans la relation, car, si Ell (1996) a souligné l'effort adaptatif que les proches ont à produire, il peut apparaître intéressant de penser la cohésion des représentations, à la fois, comme issue d'une bonne communication intrafamiliale, et comme une manière d'apaiser certaines tensions conflictuelles, rendant l'adaptation du système familial à la

maladie plus aisée ou permettant d'avancer indirectement sur certaines difficultés antérieures. Ainsi, cet exemple clinique nous amène-t-il à penser les proximités ou divergences représentationnelles, comme les reflets d'enjeux relationnels sous-jacents, participant à l'adaptation des systèmes familiaux, et non simplement comme le résultat linéaire de modes de fonctionnement préexistants à la maladie, nous encourageant à y prêter une attention particulière.

## CONCLUSION

La représentation de la maladie reste un champ de recherche en psychologie de la santé, qu'il est précieux d'aborder, tant du point de vue de l'individu que des cercles qui l'entourent, à commencer par ses proches. Les études récentes, dans le champ de la psychologie de la santé, montrent qu'il existe une proximité, mais aussi des divergences parfois importantes, entre les représentations de la maladie d'un malade et celle de ses proches. Finalement, il paraît plus intéressant d'étudier les interactions entre ces différentes représentations, et cela probablement en affinant et spécifiant ces représentations en fonction du type de maladie et du type de traitement, comme cela a commencé d'être abordé par un certain nombre d'études dans les dix dernières années, mais, aussi, en complétant ces dispositifs par une étude clinique qui nous paraît essentielle. Comme l'a écrit Pédinielli (1999), bien qu'excellentes, « les méthodes utilisées réduisent les informations à ce qui est mesurable commodément et font l'impasse sur la dimension concrète du phénomène et sur sa complexité ». Il lui paraît fécond d'analyser le discours du patient et de replacer les études faites sur ses représentations dans une véritable perspective clinique. À l'issue de ce panorama de la littérature et des pistes de réflexion que nous offre l'étude d'un cas clinique, nous partageons cette analyse et pensons qu'il est particulièrement riche de créer la possibilité d'un dialogue entre les représentations du patient et de ses proches, afin, tout à la fois, de mieux comprendre ce qui les sous-tend, leurs interactions, leur influence sur l'ajustement du patient et son comportement de santé, et, finalement, leurs conséquences sur la qualité de vie du patient et de ses proches.

## RÉFÉRENCES

BISHOP (George D.).— Understanding the understanding of illness : Lay disease representations, dans Skelton (J. A.), Croyle (R. T.), *Mental representations in health and illness*, New York, Springer, 1994, p. 33-59.

BROADBENT (Elizabeth), ELLIS (Chris J.), THOMAS (Janine), GAMBLE (Greg), PETRIE (Keith J.).— Can an illness perception intervention reduce illness anxiety in spouses of myocardial infarction patients ? A randomized

controlled trial, *Journal of psychosomatic research*, 67, 2009, p. 11-15.

BRUCHON-SCHWEITZER (Marilou).— *Psychologie de la santé. Modèles, concepts et méthodes*, Paris, Dunod, 2002.

BRUCHON-SCHWEITZER (Marilou), DANTZER (Robert).— *Introduction à la psychologie de la santé*, Paris, Presses universitaires de France, 1994.

CANGUILHEM (Georges).— *Le normal et le pathologique*, Paris, Presses universitaires de France, 1966.

CASELL (Éric J.).— *The nature of suffering and the goals of medicine*, Oxford, Oxford university Press, 1991.

CHARAZAC (Pierre).— *Soigner la maladie d'Alzheimer : guidance des aidants et relation soignante*, Paris, Dunod, 2012.

CHATEAUX (Véronique), SPITZ (Élisabeth).— Perception de la maladie chez des enfants asthmatiques et leurs parents, *Enfance*, 59, 2, 2007, p. 161-174.

CROYLE (Robert T.), HUNT (Julie R.).— Coping with health threat : Social influence processes in reaction to medical test results, *Journal of personality and social psychology*, 60, 1991, p. 382-389.

DELAGE (Michel).— *La résilience familiale*, Paris, Odile Jacob, 2008.

DELLVE (Lotta), SAMUELSSON (Lena), TALLBORN (Andreas), FASTH (Anders), HALLBERG (Lillemor R. M.).— Stress and well-being among parents of children with rare diseases : A prospective intervention study, *Journal of advanced nursing*, 53, 4, 2006, p. 392-402.

DOWNE-WAMBOLDT (Barbara), BUTLER (Lorna J.), COULTER (Lynn A.).— The relationship between meaning of illness, social support, coping strategies and quality of life for lung cancer patients and their family members, *Cancer nursing*, 29, 2, 2006, p. 111-119.

ELL (Kathleen).— Social networks, social support and coping with serious illness : The family connection, *Social science and medicine*, 42, 1996, p. 173-183.

FRANK (Arthur W.).— Can we research suffering ?, *Quality health research*, 11, 2001, p. 353-362.

GIRONDE (Michel), DOMAISON (Sophie), BÉZY (Olivier), VAN LANDER (Axelle), PLANCHE (F.), FRADIN (Agnès), NORE (Florence), FÉDOR (Marie-Christine), LEYSSÈNE OUVRARD (Claire), AMBLARD-MANHES (Emmanuelle), BRUGNON (David), TOURNILHAC (Olivier), BAY (Jacques-Olivier), TRAVADE (Philippe), JALENQUES (Isabelle).— Étude intégrant les proches aux soins en cancérologie : résultats qualitatifs, perspectives et limites, *Psycho-oncologie*, 4, 4, 2010, p. 267-275.

GLICENSTEIN (Micheline), LEHMANN (Andrée).— Cancer et histoire : comment le sujet ré-écrit son histoire, *Psychosomatique*, 9, 1987, p. 27-32.

GRAINDORGE (Catherine).— *Comprendre un enfant malade*, Paris, Dunod, 2005.

GRAY (David E.).— Gender and coping. The parents of children with high functioning autism, *Social & science medicine*, 56, 2003, p. 631-642.

GROARKE (AnnMarie), CURTIS (Ruth), COUGHLAN (Robert), GSEL (Amina).— The impact of illness representations and disease activity on adjustment in women with rheumatoid arthritis : A longitudinal study, *Psychology and health*, 20, 5, 2005, p. 597-613.

HALM (Ethan A.), MORA (Pablo A.), LEVENTHAL (Howard).— No symptoms, no asthma : The acute episodic disease belief is associated with poor self-management among inner city adults with persistent asthma, *Chest*, 129, 2006, p. 573-580.

HAGER (Martin S.), ORBELL (Sheina).— A meta-analytic review of the common sense model of illness representations, *Psychology and health*, 18, 2, 2003, p. 141-184.

HEIJMANS (Monique), DE RIDDER (Denise), BENSING (Jozien).— Dissimilarity in patients and spouses representations of chronic illness : Exploration of relations to patient adaptation, *Psychology and health*, 14, 1999, p. 451-466.

HERZLICH (Claudine), PIERRET (Janine).— *Malades d'hier, malades d'aujourd'hui*, Paris, Payot, 1984.

HIRANI (Shashivadan P.), PUGSLEY (Wilfred B.), NEWMAN (Stanton P.).— Illness representations of coronary artery disease : An empirical examination of the Illness perception questionnaire (IPQ) in patients undergoing surgery, angioplasty and medication, *British journal of health psychology*, 11, 2006, p. 199-220.

HORNE (Robert), BUICK (Deanna), FISHER (Martin), LEAKE (Heather), COOPER (Vanessa), WEINMAN (John).— Doubts about necessity and concerns about adverse effects : Identifying the types of beliefs that are associated with non-adherence to HAART, *International journal of STD and AIDS*, 15, 2004, p. 38-44.

JODELET (Denise).— *Folies et représentations sociales*, Paris, Presses universitaires de France, 1989.

JODELET (Denise), OHANA (Jocelyne), BIADI (Anne), RIKOU (Elpida).— Représentations de la contagion et sida, dans *Connaissances, représentations, comportements*, Paris, ANRS, 1995, p. 87-97.

KERNS (Robert D.), WEISS (Laura H.).— Family influences on the course of chronic illness : A cognitive – behavioral transactional model, *Annals of behavioral medicine*, 16, 1994, p. 116-121.

KIPMAN (Simon-Daniel).— *L'enfant et les sortilèges de la maladie : fantasmes et réalités de l'enfant malade, des soignants et de sa famille*, Paris, Éditions Stock, 1981.

KITTAY (Eva Feder).— Taking dependency seriously. The family and medical leave act considered in the light of an ethic of the social organization of dependency work and gender inequality, *Hypatia*, 10, 1, 1995, p. 8-29.

KITTAY (Eva Feder).— *Love's labor. Essays on women, equality and dependency*, New York, Routledge, 1999.

LAPLANTINE (François).— *Anthropologie de la maladie*, Paris, Payot, 1993.

LAU (Richard R.), HARTMAN (Karen A.).— Common sense representations of common illnesses, *Health psychology*, 2, 1983, p. 167-185.

- LAZARUS (Richard), FOLKMAN (Susan).— *Stress, appraisal and coping*, New-York, Springer, 1984.
- LECOMTE (Jacques).— Qu'est-ce que la résilience ? Question faussement simple, réponse nécessairement complexe, *Pratiques psychologiques*, 1, 2002, p. 7-14.
- LECOMTE (Jacques).— *Guérir de son enfance*, Paris, Éditions Odile Jacob, 2004.
- LEVENTHAL (Howard), MEYER (Daniel), NERENZ (Daniel).— The common sense model of illness danger, dans Rachman (S.), *Medical psychology* 2, 1980, p. 7-30.
- LEVENTHAL (Howard), MORA (Pablo A.).— Is there a science of the processes underlying health and illness behaviors ? A comment on Maes and Karoly, *Applied psychology : An international review*, 54, 2, 2005, p. 255-266.
- LINZ (Daniel), PENROD (Steve), LEVENTHAL (Howard).— Cognitive organization of disease among laypersons (conférence non publiée), 20<sup>th</sup> International congress of applied psychology, Édimbourg, 1982.
- MC ANDREW (Lisa M.), MUSUCEMI-SZABO (Tamara J.), MORA (Pablo A.), VILEIKYTE (Loretta), BURNS (Édith), HALM (Ethan A.), LEVENTHAL (Elaine A.), LEVENTHAL (Howard).— Using the common sense model to design interventions for the prevention and management of chronic illness threats : From description to process, *British journal of health psychology*, 13, 2008, p. 195-204.
- MÉREL (Jean-Pierre), PUJOL (Jean-Louis).— Le proche significatif ou étude des représentations des proches de patients malades du cancer et de leur interaction avec une équipe soignante dans un service d'oncologie thoracique adulte, *L'évolution psychiatrique*, 77, 3, 2010, p. 451-468.
- MEYER (Daniel), LEVENTHAL (Howard), GUTMANN (Mary).— Common sense models of illness : The example of hypertension, *Health psychology*, 4, 1985, p. 115-135.
- MORIN (Michel).— Perspectives de recherches pour l'étude empirique de l'explication sociale des maladies, *Psychologie française*, 41, 2, 1996, p. 147-154.
- MOSCOVICI (Serge).— *La psychanalyse, son image et son public*, Paris, Presses universitaires de France, 1961.
- MOSS-MORRIS (Rona), WEINMAN (John), PETRIE (Keith J.), HORNE (Robert), CAMERON (Linda D.), BUICK (Deanna).— The revised illness perception questionnaire (IPQ-R), *Psychology and health*, 17, 2002, p. 1-16.
- OLSEN (Brian), BERG (Cynthia A.), WIEBE (Deborah J.).— Dissimilarity in mother and adolescent illness representations of type 1 diabetes and negative emotional adjustment, *Psychology and health*, 23, 1, 2008, p. 113-129.
- PAULSSON (Karin), FASTH (Anders).— One always has to fight on bureaucracies ground : A study of life consequences among families of children with a physical disability, RBU (National association for disability in children and young people in Sweden), Vaxjo, 1999.
- PÉDINIELLI (Jean-Louis).— Le travail de la maladie, *Psychologie médicale*, 19, 7, 1987, p. 1049-1052.
- PÉDINIELLI (Jean-Louis).— Les « théories » personnelles des patients, *Pratiques psychologiques*, 4, 1999, p. 53-62.
- PIERRON (Jean-Philippe).— Représentations du corps malade et symbolique du mal : maladie, malheur, mal ? *Psycho-oncologie*, 1, 1, 2007, p. 31-40.
- RAIMBAULT (Ginette), ROYER (Pierre).— L'enfant et son image de la maladie (étude de douze observations de néphropathies chroniques), *Archives françaises de pédiatrie*, 24, 4, 1967, p. 445-462.
- ROBERTS (Joseph S.), CONNELL (Cathleen M.).— Illness representations among first-degree relatives of people with Alzheimer disease, *Alzheimer disease and associated disorders*, 14, 3, 2000, p. 129-136.
- SALEWSKI (Christel).— Illness representations in families with a chronically ill adolescent : Differences between family members and impact on patient's outcome variables, *Journal of health psychology*, 8, 5, 2003, p. 587-598.
- SCELLES (Régine).— Le processus de résilience dans des familles ayant un enfant porteur d'un handicap, dans Marty (F.), *Figures et traitements du traumatisme*, Paris, Dunod, 2001, p. 173-184.
- SCHIAFFINO (Kathleen M.), SHAWARYN (Marla A.), BLUM (Daniel).— Examining the impact of illness representations on psychological adjustment to chronic illness, *Health psychology*, 17, 1998, p. 262-268.
- SEARLE (Aidan), NORMAN (Paul), THOMPSON (Rachel), VEDHARA (Kav).— Illness representations among patients with type 2 diabetes and their partners : Relationships with self-management behaviors, *Journal of psychosomatic research*, 63, 2, 2007, p. 175-184.
- SEVCIK (Doris Maria).— Evaluating illness representations and illness intrusiveness ratings in individuals with and without inflammatory bowel disease, *Dissertation abstracts international : section B : The sciences and engineering*, 65 (12-B), 2005, p. 66-74.
- SKINNER (Chas T.), HAMPSON (Sarah E.), FIFE-SHAW (Chris).— Personality, personal model beliefs, and self-care in adolescent and young adults with Type 1 diabetes, *Health psychology*, 21, 2002, p. 61-70.
- STERBA (Katherine Regan), DEVELLIS (Robert F.).— Developing a spouse version of the Illness perception questionnaire-Revised (IPQ-R) for husbands of women with rheumatoid arthritis, *Psychology & health*, 24, 4, 2009, p. 473-487.
- STAGNO (Danièle).— Représentations sociales et représentations intimes de la maladie, Quelques réflexions d'un clinicien, *Psycho-oncologie*, 3, 1, 2009, p. 38-42.
- TAYLOR (Shelley E.), REPETTI (Rena L.), SEEMAN (Teresa).— Health psychology : What is an unhealthy environment and how does it get under the skin ?, *Annual review of psychology*, 48, 1997, p. 411-447.
- TERI (Linda).— Behavior and caregiver burden : Behavioral problems in patients with Alzheimer disease and its association with caregiver distress, *Alzheimer disease associated disorders*, 11, 4, 1997, p. 35-38.



- THOMAS (Philippe), HAZIF-THOMAS (Cyril), DELAGNES (Véronique), BONDUELLE (Patrick), CLÉMENT (Jean-Pierre).— La vulnérabilité de l'aidant principal des malades déments à domicile. L'étude Pixel, *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 3, 3, 2005, p. 207-220.
- THOMPSON (Suzanne C.), PITTS (Jennifer S.).— In sickness and in health : Chronic illness, marriage and spousal caregiving, dans Spacapan (S.), Oskamp (S.), *Helping and being helped : naturalistic studies*, Newbury Park, Sage, 1992, p. 115-151.
- UNTAS (Aurélie), QUINTARD (Bruno), KOLECK (Michèle), BORTEYROU (Xavier), AZENCOT (Armand).— Impact de la gestion dyadique du stress sur l'ajustement à une reconstruction mammaire différée après cancer, *Annales médico-psychologiques*, 167, 2009, p. 134-141.
- WEINMAN (John), PETRIE (Keith J.), MOSS-MORRIS (Rona), HORNE (Rob).— The Illness Perception Questionnaire : A new method for assessing the cognitive representation of illness, *Psychology and health*, 11, 1996, p. 431-445.
- WOUTERS (Eveline J.M.), REIMUS (Jolene), VAN NUNEN (Annemieke), BLOKHORST (Marjet), VINGERHOETS (Ad).— Suffering quantified ? Feasibility and psychometric characteristics of 2 revised versions of the Pictorial representation of illness and self measure (PRISM), *Behavioral medicine*, 34, 2, 2008, p. 65-76.
- YOOS (Lorrie H.), KITZMAN (Harriet), HENDERSON (Charles), McMULLEN (Ann), SIDORA-ARCOLEO (Kimberly), HALTERMAN (Jill S.), ANSON (Elizabeth).— The impact of the parental illness representation on disease management in childhood asthma, *Nursing research*, 56, 3, 2007, p. 167-174.

## 2. Publication scientifique : Children rare chronic illnesses and family resilience

Murielle Villani, Sébastien Montel, Catherine Bungener  
In : Ionescu, S., Tomita, M. & Cace, S. (Eds) *The Second World Conference on Resilience : From Person to Society, May 8-10 2014, Timisoara (Romania)*, Medimond International Proceedings (E-book), 295-299.

<http://www.congress.resilience.uvt.ro/documents/Congress%20on%20Resilience%202014%20E-book%20R508%2030.10.2014.pdf>

# Children rare chronic illnesses and family resilience

**Murielle Villani<sup>1</sup>, Sébastien Montel<sup>2</sup>, Catherine Bungener<sup>3</sup>**

<sup>1</sup> *PhD student, Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé - EA 4057, University Paris Descartes, France*

<sup>2</sup> *Professor of Psychology, Laboratoire de Psychopathologie et Neuropsychologie – EA 2027, University Paris 8 Saint-Denis, France*

<sup>3</sup> *Professor of Psychology, Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé - EA 4057, University Paris Descartes, France*

*villanimurielle@gmail.com; sebastien.montel02@univ-paris8.fr; catherine.bungener@parisdescartes.fr*

## Abstract

Key words: resilience; family; children; rare chronic illness

## 1. Introduction

Family has been studied primarily as a psychosocial risk factor, but has been considered more and more as a resource over the last three decades (Nichols & Schwartz, 2000 [1]). It has been described as a system capable of resilience for itself (McCubbin & Patterson, 1983a [2], 1983b [3]; Walsh, 2003 [4]) as well as for its members (Delage, 2008 [5]). Risk and protection factors have been identified (Patterson, 2002 [6]; Delage, 2008 [5]).

The chronic illness of a child is considered as a “significant risk” in the life of a family (Masten & Coastworth, 1998 [7]) and has been established as a factor of early chromosome aging, especially impacting the mothers (Epel, Blackburn & al, 2004 [8]).

Risk factors impacting the family after the diagnosis of the chronic illness of a child are, among others:

- the weakening of the family members individual balances (Graindorge, 2005 [9]);
- the growing complexity of interactions (Steinglass & al, 1993 [10]);
- the strains of the illness itself (Cohen, 1999 [11]);
- the conflict roles, financial worries, care necessities and loss of independence for the parents (Ratliffe & Harrigan, 2002 [12]).

Rare children chronic diseases add to the context of a chronic illness a specific impact on the family. Rare diseases concern less than one person on 2000 in Europe, and 6000 to 8000 diseases are considered as rare. In total, it represents more patients than those suffering from cancer. Most rare diseases are chronic, severe and incapacitating. The issue of the disease is often fatal (the mortality rate goes from 5 to 30%). Among these rare diseases, some of them are orphan, which means that there is no efficient cure available right now. In some countries, national plans against rare diseases have been developed (source: orphanet.fr [13]).

Rare children chronic diseases demand that families adapt themselves to an experience that is almost impossible to share, to difficulties to obtain a rapid and certain diagnosis, to heaviness of daily care, and to the financial impact due to the lack of common treatments (Paulsson & Fasth, 1999 [14]). A feeling of incompetence has also been described, especially among fathers (Dellve & al, 2006 [15]).

Nevertheless, the chronic illness of a child may bring the opportunity to develop new resources within the family (Patterson & Leonard, 1994 [16]; Patterson, 2000 [17], 2002a [18], 2002b [19]).

## 2. Objectives and hypotheses

Using an integrative psychosocial model, the Families, Illness and Disability model (Rolland, 1994 [20]) and the Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation (McCubbin & Patterson, 1982 [21], 1983a [2], 1983b [3]; Patterson, 1988 [22]), our exploratory study aims to describe and explain the emergence of family resilience in the context of the rare chronic illness of a child, among a French population. The ultimate goal is to propose perspectives for psychologists and social workers, in order to create prevention and protection measures to support families raising a child suffering from a rare chronic disease in France.

Our first hypothesis is methodological: our study aims to verify the applicability of the North American psychosocial and systemic models quoted above to help understand the construct of resilience among French families with children suffering from a rare chronic illness.

Our clinical hypotheses set that:

- there are differences in terms of impact of the disease between members of the family;
- some factors have a significant influence on the outcome for the family and its members: the specific psychosocial typology of the disease (Rolland, 1994 [20]), the support of the social network of the family and of the health care team, and the importance of the belief and values system of the family.

## 3. Methodology

Resilience is more and more approached by specialized authors as a process rather than a competency (Lighezzolo, De Tyche, 2004 [23]). Our study relies on the integrative concept of resilience (Ionescu, 2006 [24]) and uses a « non – normalized philosophy » of family resilience (Nader-Grosbois, 2010 [25]).

To address family process of resilience in its complex and multidimensional aspects, our study is based on the exploratory use, in a French population, of the North American systemic models of Family Adjustment and Adaptation Response (McCubbin & Patterson, 1982 [21], 1983a [2], 1983b [3]; Patterson, 1988 [22]) and Family System Illness Model (Rolland, 1994 [20]). For this purpose, standardized tools derived from some of these models have been translated into French for the first time, to our knowledge, following a process of « back translation » with a professional translator.

The studied population comprises families living in France and raising one child or more suffering from a rare chronic disease and not older than 18 years old. Our population includes different diseases, which has already been the case in numerous researches about chronic illness (Stein & Riessman, 1980 [26]; Simeoni, 1997 [27]; Nader-Grosbois, 2010 [25]).

To be included, the diseases had nevertheless to share a comparable degree of severity, either in terms of actual income, or in terms of possible outcome. Separated, divorced or monoparental families have also been included. To avoid the period of intense psychological shock consecutive to the diagnosis (Bouchard & al, 1994 [28]), all families must have received the diagnostic disclosure more than six months ago.

The families have been recruited through associations supporting specific rare chronic diseases and through one reference center. All families have been contacted and have responded to the research by mail and post, and a few of them, willing to participate further, have been interviewed at their home, all members of the family being present.

The general procedure of the study was the following:

- one of the parents (the choice being free) responded to a detailed form elaborated in function of the major themes of the Family System Illness Model (type of the disease, time since diagnosis and first symptoms, impact on life span, day-to-day risks, incapacities, existence of crises, symptoms visibility, treatments and regimens, secondary effects, illness phase, ...);
- both parents (if possible) responded to a standardized questionnaire measuring various types of impacts of the child disease on the family, the Impact on Family Scale (Stein & Reissman, 1980 [26]);
- all members of the family above 12 years old responded to a standardized questionnaire, the Family Index of Regenerativity and Adaptation General (McCubbin, 1987 [29]);

- all members of the family above 12 years old responded to the Family Relationship Index (Moos, 1974; Moos & Moos, 2009 [30]), French version (Untas, 2010 [31]);
- the youngest children could send a Drawing of their family intended for the researcher if they wanted to participate.

The Impact on Family Scale was designed to measure the effect of the child's condition on the family. The scale used in our study is the shorter version with 15 items, which has better psychometric properties (Williams, 2006 [32]).

This scale measures the total impact on family, as reported by parents, but also other subscores: the subjective general impact on the respondent, the financial impact on the family, the social impact on the family, the coping efficiency of the family, and finally the impact on the siblings.

The Family Index of Regenerativity and Adaptation General belongs to the composite measures for resiliency research developed by Hamilton McCubbin. It is a self-report family system assessment measure which can be used to assess the major dimensions of the Resiliency Model of Family Stress Adjustment and Adaptation. The aim of this tool is to facilitate research in the study of family systems, their transitions, adjustment and adaptation, as well as their impact on family members.

It is designed to obtain 7 indices of family functioning: Family Stressors, Family Strains, Relative and Friend Support, Social Support, Family Coping Coherence, Family Hardiness, and Family Distress. Most of these subscales have good psychometric properties and validity coefficients and have been used separately in numerous North American studies, to the exception of the Family Hardiness Index and the Family Distress Index, whose validity coefficients are more limited. However, as a whole, this composite measure can be seen as a reliable and valid picture of the resiliency process operating in a family at some point of its history.

The Family Relationship Index has been originally proposed as an auto-measure of the quality of the family environment (Moos, 1974; Moos & Moos, 2009 [30]) but it has also been used as a means of identifying families at risk of a maladaptive outcome in some situations presenting a threat (Kissane & Bloch, 2002 [33]) and has been shown as very sensitive to the presence of family dysfunction, depression and anxiety in families of patients with cancer (Edwards & Clarke, 2005 [34]).

It is made of three scales, Family Cohesion, Family Expressiveness and Family Conflict, and can be used as a total composite of the three subscales, with Family Conflict negatively weighted in the formula. The French validation study of the questionnaire has shown that the French translation, used in our research, has interesting psychometric qualities (Untas & al, 2010 [31]).

Our methodology also included a Draw-a-Family possibility for the youngest children (Jourdan-Ionescu, Lachance, 2000 [35]), and within the families that we have met at their home, an optional projective systemic test (Family Apperception Test, Julian & Sotile, 1999 [36]) for children who were too young to respond to the standardized tests but who did not want to draw their family. This qualitative part of the study will provide a rich material that could be used later on in order to illustrate specific parts of our findings.

## **4. Results**

### ***4.1. Description of the population***

Our population is constituted of 39 families, in which 92 individuals above 12 years old have responded.

80% of the families live in the French Regions and 20% in Paris. 4 families are single-parent families, 5 are recomposed families. The average number of children per family is of 1,9. 6 families had more than one child suffering of a rare chronic illness with severe consequences or possible outcome.

The diseases present in our research are the following: Doose syndrome, Severe hemophilia (A or B), Williams syndrome, Rett and / or West syndrome, Prader Willi syndrome, Moebius syndrome, Sotos syndrome, Ectodermic anhidrotic dysplasia, MeCP2 gene duplication, Histiocytosis, Interstitial respiratory disease, Phenylketonuria.

Our respondents are 37 mothers, 27 fathers, 3 others (stepfather, grand-mother implicated in the day-to-day care), 25 children, among which 11 ill children and 14 brothers and sisters. The average age of mothers is 40,16 years old, and of fathers, 42,35 years old.

Socio-professional categories and education level means are higher than in the general population, which indicates a possible bias in the fact that people have been contacted through associations, which can be considered as affordable only to people having a certain level of education and the possibility to ask for help.

## **4.2. Quantitative results**

The quantitative results of the study are currently being processed and will be precisely presented at the conference.

We will present general results and also results showing a comparison between 3 groups of families, depending on some specificities of the child's condition:

- diseases without incapacities and with no impact on the life span (17 families),
- diseases with incapacities but no impact on the life span (9 families),
- diseases with incapacities and an impact on the life span (13 families).

However, our first analysis seems to show that there are good correlations between the parents' scores to the Family Relationship Index, which has already been validated on a French population, and their scores to the Impact on Family Scale (especially the Cohesion dimension and the total score) and to the Family Index of Regenerativity and Adaptation General, especially to the subscores Family Strains, Social Support and Family Hardiness.

Significant differences in the perception of the disease impact on the family have been found between fathers and mothers. Also, some specificities of the disease, such as its psychosocial typology, as defined by the Family System Illness Model, or else the support from relatives or the social network, seem to play a significant role in shaping the perceived impact of the illness on the family. The system of values and beliefs, to the contrary, does not seem to be correlated to this impact, according to our first results on a French population.

When compared to normative data if available, the results of our sample to the Family Relationship Index show levels of cohesion and expression above the normative sample, and levels of conflict lower than the normative sample, which will be interesting to discuss in the light of the literature about families with a chronically ill child.

## **5. Conclusion**

One of the key interests of our study is to observe the applicability of some standardized North American models and scales to explain and describe family resiliency processes on a French population, the majority of these scales having been translated into French for the first time for that purpose.

Another aim of this study is to create an interest for further investigations using the same models and tools, if possible on larger populations and with other sources of recruitment than supporting associations.

As said earlier, after the results of our research are available, we intend as well to propose clinical and social interventions or measures able to foster the resiliency of families who raise one child (or more) suffering from a rare chronic illness.

## **REFERENCES**

[1] Nichols, M., Schwartz, R. (2000). Family therapy: concepts and methods (4th ed). Allyn & Bacon: Needham Heights, MA.

- [2] McCubbin, H. I., Patterson, J. M. (1983a). Family stress and adaptation to crises: A Double ABCX Model of family behavior. In D. H. Olson & R. C. Miller (Eds.), *Family studies review yearbook*: Vol. 1, pp. 87–106. Beverly Hills, CA: Sage.
- [3] McCubbin, H. I., & Patterson, J. M. (1983b). The family stress process: The Double ABCX Model of family adjustment and adaptation. In H. I. McCubbin, M. Sussman, & J. M. Patterson (Eds.), *Social stress and the family: Advances and developments in family stress theory and research*, pp. 7–37. New York: Haworth
- [4] Walsh, F. (2003). Family resilience: a framework for clinical practice. *Family process*, 42,1, pp. 1-18.
- [5] Delage, M. (2008). *La résilience familiale*. Editions Odile Jacob : Paris.
- [6] Patterson, J. (2002). Understanding family resilience. *Journal of clinical psychology*, 58, pp. 233-246.
- [7] Masten, A.S., Coastworth, J.D. (1998). The development of competence in favorable and unfavorable environments. *American Psychologist*, 53, pp. 205-220.
- [8] Epel, E.S., Blackburn, E. H., Lin, J., Dhabhar, F.S., Adler M.E., Morrow J.D., Cawthon R.M. (2004). Accelerated telomere shortening in response to life stress. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 101 (49).
- [9] Graindorge, C. (2005). *Comprendre un enfant malade*. Editions Dunod: Paris.
- [10] Steinglass, P., Reiss, D., Howe, G. (1993). The family's reorganization around the chronic illness. In: Cole, R., Reiss, D. (Eds), *How do families cope with chronic illness?* Erlbaum: Hillsdale, NH, pp. 173-213.
- [11] Cohen, M.S. (1999). Families coping with childhood chronic illness: a research review. *Family system and health*, 17, pp. 49-164.
- [12] Ratliffe, C.E., Harrigan, R.C., Haley, J., Tse, A., Olson, T. (2002). Stress in families with medically fragile children. *Issues in comprehensive pediatric nursing*, 25 (3), pp. 167-188.
- [13] Orphanet.fr
- [14] Paulsson, K., Fasth, A. (1999). One always has to fight on bureaucracies ground: A study of life consequences among families of children with a physical disability. RBU (National Association for Disability in Children and Young People in Sweden): Vaxjo.
- [15] Dellve, L., Samuelsson, L., Tallborn, A., Fasth, A., Hallberg Lillemor, R.M. (2006). Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. *Journal of advanced nursing*, 53, pp. 392-402.

- [16] Patterson, J., Leonard, B. (1994). Caregiving and children. In: Kahana, E., Biegel, D., Wykle, M. (Eds.), *Family caregiving across the life span*. Sage: Thousand Oaks, CA, pp. 138-158.
- [17] Patterson, J. (2000). Resilience in families of children with special needs. Paper presented at Pediatric Grand Rounds, University of Washington Children's Medical Center: Seattle, WA.
- [18] Patterson, J. (2002a). Understanding family resilience. *Journal of clinical psychology*, 58 (3), pp. 233-246.
- [19] Patterson, J. (2002b). Integrating family resilience and family stress theory. *Journal of marriage and family*, 64 (2), pp. 349-360.
- [20] Rolland, J. (1994). *Families, illness & disability: An integrative treatment model*. Basic Books: New-York, NY.
- [21] McCubbin, H. I., Patterson, J. M. (1982). Family adaptation to crisis. In H. I. McCubbin, A. E. Cauble, & J. M. Patterson (Eds.), *Family stress, coping, and social support*. Springfield, IL, pp 26-47.
- [22] Patterson, J. (1988). Families experiencing stress: The family adjustment and adaptation response model. *Family systems medicine*, 5, pp. 202-237.
- [23] Lighezzolo, J., de Tyche, C. (2004). *La résilience, Se (re)construire après le traumatisme*. Editions In Press: Paris.
- [24] Ionescu, S., Duchet, C., Jehel, L., Paterniti, S. (2006). L'attentat de la station Port-Royal à Paris : psychotraumatismes et résilience chez 63 victimes. In : Ionescu, S., Jourdan-Ionescu, C. (Ed.), *Psychopathologies et société, Traumatismes, événements et situations de vie*. Vuibert : Paris.
- [25] Nader-Grosbois N. (2010). Canevas interprétatif des représentations de familles d'enfants à déficience intellectuelle à propos de leur résilience. *Bulletin de psychologie*, 63 (6), pp. 409-416.
- [26] Stein, R. E.K., Riessman, C.K. (1980). The development of an Impact-on-Family Scale: preliminary findings. *Medical Care*, 18, pp. 465-472.
- [27] Simeoni, M. S., Schmidt, S., DISABKIDS Group (2007). Field testing of a European quality of life instrument for children and adolescents with chronic conditions: the DISABKIDS Chronic Generic Module. *Quality of Life Research*, 2007, 16, pp. 881-893.
- [28] Bouchard, J.M., Pelchat, D., Boudreault, P., Lalonde-Gratton, M. (1994). *Déficiences, incapacités et handicaps: processus d'adaptation et qualité de vie de la famille*. Montréal: Eds Guérin Universitaire.



- [29] McCubbin, H.I. (1987). Family Index of Regenerativity and Adaptation – General (FIRA-G). In H.I. McCubbin, A.I. Thompson & M.A. McCubbin (1996). Family Assessment : Resiliency, coping and adaptation – Inventories for research and practice, pp. 823-841.
- [30] Moos, R. H. (1974). Family Environment Scale. Palo Alto, CA: Consulting Psychologist Press. Fourth edition: Moos, R., & Moos, B. (2009). Family Environment Scale Manual and Sampler Set: Development, Applications and Research (Fourth Edition). Palo Alto, CA: Mind Garden, Inc.
- [31] Untas, A., Rasclé, N., Cosnefroy, O., Borteyrou, X., Saada, Y., Koleček, M. (2010). Qualités psychométriques de l'adaptation française du Family Relationship Index (FRI). *L'Encéphale*, 37 (2), pp. 110-118.
- [32] Williams, A. R., Piamjariyakul, U., Williams, P. D., Bruggeman, S.K., Cabanela, R.L. (2006). Validity of the revised impact on family (IOF) scale. *Journal of pediatrics*, 149, pp. 257-61.
- [33] Kissane, D.W., Bloch, S., Burns, I. & al (1994). Perceptions of family functioning and cancer. *Psycho-Oncology*, 3, pp. 259-269.
- [34] Edwards, B., Clarke, V. (2005). The validity of the Family Relationship Index as a screening tool for psychological risk in families of cancer patients. *Psycho-Oncology*, 14, pp. 546-554.
- [35] Jourdan-Ionescu, C., Lachance, J. (2000). Le dessin de la famille. Editions et applications psychologiques : Paris.
- [36] Julian, A., Sotile, W.M., Henry, S.E., Sotile, M.O. (1999). FAT, Family Apperception Test. Editions du centre de psychologie appliquée : Paris.

3. Communication orale The Second World  
Congress on Resilience : From Person to  
Society

*Timisoara, Romania, 9 mai 2014*

## TITLE

Children rare chronic illnesses and family resilience

## BACKGROUND

Numerous studies have established that chronic illness is a sufficiently significant risk to allow the introduction of the concept of family resilience and have set hypotheses relating to the emergence of such resilience.

## METHODS

Using John Rolland's integrative psychosocial model about Families, Illness and Disability and the Mc Cubbin's Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation, we describe and explain the construct of resilience among 38 French families with children suffering from severe chronic illness. The methodology included quantitative and qualitative evaluations. Standardized questionnaires (Impact on Family Scale, Family Relationship Index, Family Index of Regenerativity and Adaptation General) and projective tests (Family Apperception Test, Draw-a-Family) have been assessed. Semi-structured clinical interviews conducted with a small number of families illustrate some of the findings.

## RESULTS

The first results of this study will be available at the beginning of 2014 and could be presented at the congress.

## DISCUSSION

This descriptive study helps to understand the mechanisms present in the resilience processes of these families. The ultimate goal is to propose perspectives for psychologists and social workers, in order to create prevention and protection measures to support families raising a child suffering from a chronic disease.

*Key words: resilience; family; children; chronic illness*

*Authors:*

*Murielle Villani, PhD student, Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé - EA 4057, University Paris Descartes, France*

*Catherine Bungener, Professor of Psychology, Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé - EA 4057, University Paris Descartes, France*

*Sébastien Montel, Professor of Psychology, Laboratoire de Psychopathologie et Neuropsychologie – EA 2027, University Paris 8 Saint-Denis, France*

# THE SECOND WORLD CONGRESS ON RESILIENCE: FROM PERSON TO SOCIETY



## DETAILED PROGRAM

**Timisoara – Romania**  
**8-9-10 May 2014**



**SESSION VII**  
**RESILIENCE OF PERSONS IN RISK SITUATIONS**

Friday, May 9<sup>th</sup>, 14:30 – 16:00,  
Room TISA

Chair Jean- Pierre POURTOIS  
Co-Chair Nuria FUENTES-PELAEZ

- **ALEXITHYMIA AND RESILIENCE IN WOMEN WITH DEPRESSIVE DISORDERS**  
*TEPEI Andrada*
- **CHILDREN RARE CHRONIC ILLNESSES AND FAMILY RESILIENCE**  
*VILLANI Murielle, MONTEL Sébastien, BUNGENER Catherine*
- **RESILIENCE IN LIVING WITH AN (ACQUIRED) PHYSICAL DISABILITY**  
*VRABETE Ana, BĂBAN Adriana*
- **SITUATIONS EXTRÊMES, LIENS FAMILIAUX ET RÉSILIENCE : À PROPOS DU SUIVI LONGITUDINAL D'HIVERNANTS POLAIRES ET DE LEURS PROCHES**  
*WAWRZYNIAK Michel, SOLIGNAC Amaury, SCHMIT Gérard, LEFEBVRE Frédéric*
- **QUALITY OF LIFE IN CHILDREN OF PARENTS WITH A CHRONIC ILLNESS**  
*RAD Florina, ANGHEL Cristina, MIHAILESCU Ilinca, TOCACI Georgiana, SIMION Anca, GROSU Irina, DOBRESCU Iuliana*
- **RESILIENCE IN AUTISM SPECTRUM DISORDERS – THE PROPHYLAXIS OF COMORBIDITIES**  
*URZICEANU Rodica Augusta, MANASI Violeta, GROȘANU Sanda Elena, LUPUȘORU Mircea*

#### 4. Communication orale 4èmes Doctoriales en Psychologie de la Santé, AFPSA, 13 janvier 2012

*Nota : Cette communication a été effectuée alors que notre sujet n'était pas encore  
parfaitement affiné*

# **4<sup>èmes</sup> Doctoriales en Psychologie de la Santé**

## **Proposition de communication**

### **RENSEIGNEMENTS**

**TITRE DE LA COMMUNICATION : Résilience familiale et maladie chronique de l'enfant**

**NOM et PRENOM du doctorant : Villani Murielle**

**UNIVERSITE : Paris Descartes**

**ANNEE DE THESE : 2<sup>ème</sup> (Laboratoire de Psychopathologie et de Psychologie de la Santé)**

**Sous la direction de Catherine Bungener, Université Paris Descartes, et Sébastien Montel, Université Paul Verlaine, Metz)**

@ : muriellevillani@gmail.com

☎ : 06 99 73 68 50

### **RESUME**

**500 MOTS MAXIMUM**

#### **Objectifs :**

L'objectif de cette thèse est d'étudier la mise en place de processus de résilience familiale face à la maladie chronique d'un enfant, et ce de manière exploratoire.

#### **Méthode :**

A travers ce travail, nous souhaitons décrire des trajectoires de résilience familiale, en évaluant l'adaptation familiale face à la maladie chronique d'un enfant, et en analysant les processus en jeu à l'aide de modèles de type systémiques.

Les familles incluses seront des familles vivant en France et élevant un enfant souffrant depuis plus de six mois d'une maladie chronique sévère, c'est-à-dire, souvent, une maladie rare et d'origine génétique. Au sein de ce groupe, les maladies pourront être de plusieurs types, car elles présentent des caractéristiques communes en termes d'impact sur la famille.

L'étude se déroulera selon deux modes :

- Toutes les familles, auparavant contactées par mail pour valider leur souhait de participation, devront remplir un certain nombre de questionnaires auto-administrés (le temps total d'auto-administration ne

devant pas excéder une heure par personne). Il s'agit du FIRA-G (Family Index of Regenerativity and Adaptation – General, McCubbin, 1987), de l'Impact on Family Scale (Stein, 1980), du Family Relationship Index (Moos & Moos, 1974, version française, Untas, 2011) et d'une fiche anamnétique familiale. Les outils non encore traduits en français seront traduits selon un principe de back translation.

- Les familles les plus disponibles et intéressées seront rencontrées à leur domicile, si possible en présence de la famille au complet, pour un entretien nous permettant de discuter de la maladie et de ses enjeux de manière plus approfondie, et de travailler ensemble sur un génogramme et quelques tests qualitatifs adaptés à l'âge et aux capacités de chaque membre de la famille (Family Apperception Test, Julian & Sotile, 1999, et Dessin de famille).

### **Résultats attendus :**

En nous appuyant sur l'hypothèse générale selon laquelle il existe des facteurs de risque et de protection de la résilience familiale dans un tel contexte, nous nous attendons à vérifier un certain nombre d'hypothèses opérationnelles spécifiques, comme le lien entre type et phase de la maladie et le profil de résilience, l'impact de la qualité de la communication intrafamiliale, du soutien de la famille élargie ou des soignants, de la représentation transgénérationnelle de la maladie ou encore de la présence d'un système de valeurs et de croyances fortes.

### **Conclusion :**

L'objectif final de notre étude serait de pouvoir formuler des propositions cliniques générales en matière de prise en charge psychologique, afin de soutenir la résilience des familles confrontées à la maladie chronique d'un enfant.

**A adresser avant le 15 novembre 2011 à :  
aurelie.untas@parisdescartes.fr**





Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé



## 4<sup>èmes</sup> Journées Doctorales en Psychologie de la Santé :

### PROGRAMME

#### Salle 1020

Institut de Psychologie

71 Avenue Edouard Vaillant à Boulogne-Billancourt

(Métro ligne 9 : arrêt Marcel Sembat)

#### Jeudi 12 janvier 2012

9h Accueil

9h30 Ouverture des journées doctorales

Pr Nicole Fiori, Directrice de l'Ecole Doctorale 3CH

Pr Marie Préau, Présidente de l'Association Francophone de Psychologie de la Santé

10h00 Session douleur

Modératrices : Michèle Koleck (MCU, Université Bordeaux Segalen), Aurélie Untas (Université Paris Descartes)

Différences sexuées dans la peur de la douleur : influence de la personnalité au-delà de l'identité de genre

Anne Courbalay, Université Paris-Sud 11

Le fonctionnement émotionnel dans la douleur chronique : interactions entre modalités de régulation émotionnelle, catastrophisation et intensité des douleurs

Dahlia Elbeze Rimasson, Université Paris 10 Nanterre

Prise en charge de la douleur chronique avec la thérapie EMDR

Marie-Jo Brennstuhl, Université de Metz

Evaluation de l'efficacité d'une prise en charge cognitivo-comportementale de groupe conçue pour des patients souffrant de fibromyalgie : Suivi à 12 mois

Lizet Jammet Fernandez, Université de Tours

12h Déjeuner

13h30 Session psychosociale

Modératrices : Pr Marie Préau (Université de Lyon 2), Sophie Berjot (Université de Reims)

Etre parents via un don de sperme, vécus et représentations

Marjolaine Doumergue, Université Lyon 2

Stress et risque suicidaire chez les producteurs de lait : impact des évaluations en termes de menace de l'identité personnelle et professionnelle

Camille Sofiane Amoura, Université de Reims

Effets du cadrage du message et des caractéristiques de la maladie concernée sur l'intention de participer à un essai clinique

Lucia Bosone, Université Lyon 2

Construit psychologique, construit normatif et enjeux de santé. Etude socio-normative de la Perspective Temporelle Future

Séverin Guignard, Université Aix-Marseille

15h30 Pause

16h Session Cancer

*Modératrices : Pr Véronique Christophe (Université de Lille 3), Sophie Lelorain (Post-doctorante, Université Paris Descartes)*

Partage social des émotions et stratégies de régulation émotionnelle chez les patients atteints de cancer

*Christelle Duprez, Université de Lille 3*

Résultats d'une étude pilote sur le retentissement psychologique des toxicités cutanées associées aux thérapies ciblées anti-cancéreuses

*Cécile Charles, Université Paris Descartes*

20h Repas du soir : Restaurant « Le chant des voyelles »  
4 rue des lombards, 4<sup>ème</sup> arrondissement, Paris

### Vendredi 13 janvier 2012

9h Session enfant-ado

*Modératrices : Emilie Boujut (MCU, Université Cergy-Pontoise), Cécile Dantzer (MCU, Université de Chambéry)*

Résilience familiale et maladie chronique de l'enfant

*Murielle Villani, Université Paris Descartes*

La qualité de vie des adolescents en surpoids : apports de la Théorie de l'Autodétermination

*Marie Buttitta, Université de Lille 3*

L'alexithymie, facteur péjorant de la symptomatologie alimentaire et de l'évitement social dans l'Anorexie Mentale

*Annaig Courty, Université Paris Descartes*

Évaluation d'un programme de remédiation : cognitive et métacognitive portant sur des enfants âgés de 7 à 12 ans, présentant un trouble déficit de l'attention avec/ou sans hyperactivité

*Amélie Dentz, Université Paris 10 Nanterre*

11h Pause

11h30 Session vieillissement

*Modératrices : Pr Catherine Bungener (Université Paris Descartes), Thierry Soulas (Docteur, Université Paris Descartes)*

Impact d'une intervention psychosociale et de sa fréquence sur le bien-être et sur la qualité de vie de sujets âgés institutionnalisés présentant une maladie d'Alzheimer

*Jean-Bernard Mabire, Université Paris 10 Nanterre*

Représentations mutuelles et impact du rôle d'aidant dans le rapport à l'autre : le cas du diabète

*Audrey Peteuil, Université de Bourgogne*

Les aidants dits naturels : une étude phénoménologique

*Audrey Rieucou, Université Paris Descartes*

Étude qualitative des freins et leviers psychologiques au dépistage du cancer colorectal par Hemocult-III®

*Morgiane Bridou, Université de Tours*

13h00 Conclusion

*Noëlle Lidvan (MCU, Université Paris Descartes)*

5. Poster 25<sup>th</sup> Conference of the EHPS  
(European Health Psychology Society, 20-24  
septembre 2011)

*Nota : Cette communication a été effectuée alors que notre sujet n'était pas encore  
parfaitement affiné*

## Children chronic illness and family resilience

PhD student : Murielle Villani, Paris Descartes University – [muriellevillani@gmail.com](mailto:muriellevillani@gmail.com)  
Laboratoire Psychopathologie et Processus de Santé  
Pr Catherine Bungener, Paris Descartes University – [catherine.bungener@parisdescartes.fr](mailto:catherine.bungener@parisdescartes.fr)  
Pr Sébastien Montel, University Paul Verlaine, Metz – [montel@univ-metz.fr](mailto:montel@univ-metz.fr)

### Introduction

Numerous anglosaxon studies have established that chronic illness is a sufficiently significant risk to allow the introduction of the concept of family resilience and have set hypotheses relating to the emergence of such resilience.

### Objectives

Using John Rolland's integrative psychosocial model about Families, Illness and Disability, we will describe and explain the construct of resilience among French families with children suffering from severe chronic illness. The ultimate goal of this research would be to help and create perspectives for psychologists and social workers, in order to put in place prevention and protection measures to support families raising a child suffering from a chronic disease.

### Methods

Standardized and projective tests will be used in a 2-step process:

- Quantitative tools sent by mail:  
Family Assessment Device (McMaster, 1983),  
Family Crisis Oriented Personal Evaluation "F-COPES" (McCubbin, 1991),  
Family Hardiness Index (McCubbin, 1986),  
Impact on Family Scale (Stein, 1980),  
Family relationship Index (Moos, 1981);  
some of these tools will be translated in French for this purpose, using a back-translation process.

- Qualitative tools for the families who wish to be more involved :  
Family Apperception Test (Julian, Sotile, 1999),  
Draw-a-Family,  
Genogram,  
Clinical approach.

### Results

We expect to find that:

- Type and phase of the disease are risk factors and lead to specific resilience profiles.
- A good internal communication is a protective factor.
- A large family constellation including social support and a good relationship with the medical team is a protective factor.
- The history and representation of the disease through the generations can be a risk / protection factor.
- A strong values and beliefs system is a protective factor.

### Conclusion

The recruitment of French families through associative network channels will start as of October 2011.

### Key words

Resilience; family; children; chronic illness

Special thanks to : The federation EURORDIS

## 6. Note d'information

## **Note d'information**

### ***Résilience familiale et maladie chronique de l'enfant***

Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé (EA 4057), Université Paris Descartes  
sous la direction de Catherine Bungener, Professeur à l'Université Paris Descartes  
et de Sébastien Montel, Maître de Conférence - HDR à l'Université Paris VIII

Dans le cadre d'un doctorat de psychologie, l'objectif de cette étude est de tenter d'expliquer la mise en place de processus de résilience familiale face à la maladie chronique d'un enfant, et ce de manière exploratoire.

A travers ce travail, nous souhaitons décrire des trajectoires de résilience familiale, en évaluant l'adaptation familiale face à la maladie chronique d'un enfant, et en analysant les processus en jeu à l'aide de modèles de type systémiques. Les familles incluses seront des familles vivant en France et élevant un enfant mineur souffrant depuis plus de six mois d'une maladie chronique sévère, c'est-à-dire, souvent, une maladie rare et d'origine génétique. Au sein de ce groupe, les maladies pourront être de plusieurs types, car elles présentent des caractéristiques communes en termes d'impact sur la famille.

Ainsi tenterons-nous de vérifier un certain nombre d'hypothèses, comme les différences de perception entre membres de la famille à propos de l'impact de la maladie et de l'adaptation familiales, ou comme les corrélations entre le profil de résilience et les caractéristiques spécifiques et la phase de la maladie, la qualité de la communication intrafamiliale, le soutien de la famille élargie ou des soignants, la représentation transgénérationnelle de la maladie ou encore la présence d'un système de valeurs et de croyances fortes.

L'étude se déroulera de la manière suivante :

- Toutes les familles, qui acceptent de participer et auront rempli le consentement éclairé, devront remplir une fiche de recueil d'informations et trois autoquestionnaires. La fiche de recueil d'information sera remplie par l'un des parents. Le premier autoquestionnaire sera rempli séparément par chaque parent, et les deux autres autoquestionnaires, séparément par tous les membres de la famille âgés de plus de 12 ans acceptant de participer à l'étude (le temps total pour remplir les questionnaires ne devant pas excéder 45 minutes par personne).
- Ensuite, les familles les plus disponibles et intéressées seront rencontrées à leur domicile, si possible en présence de la famille au complet. Cette visite sera l'occasion de réaliser un entretien nous permettant de discuter de la maladie et de ses enjeux de manière plus approfondie, et de travailler ensemble à partir de quelques tests qualitatifs adaptés à l'âge et aux capacités de chaque membre de la famille. Il s'agira d'un rapide entretien individuel avec l'un des deux parents, du Family Apperception Test pour les enfants âgés de 6 à 12 ans, et du dessin de famille pour les enfants plus jeunes. Les familles pourront obtenir un compte-rendu oral à l'issue des travaux de recherche, si elles le souhaitent.

Les informations recueillies sont strictement confidentielles et à usage exclusif des investigateurs concernés (étudiant chercheur, directeurs de recherche) ; l'identité des personnes interrogées n'apparaîtra dans aucun rapport ou publication.

L'objectif final de notre étude serait de pouvoir formuler des propositions cliniques générales en matière de prise en charge psychologique, afin de soutenir la résilience des familles confrontées à la maladie chronique d'un enfant.

*Auteur : Murielle Villani, Etudiante en deuxième année de doctorat de Psychologie villanimurielle@gmail.com, 06 03 69 60 02*

## 7. Consignes

## Consignes

Chère famille,

Merci d'avoir accepté de participer à ma recherche.

Vous trouverez ci-joint un certain nombre de documents à remplir :

- les **formulaires de consentement libre et éclairé**, à signer en deux exemplaires par chaque participant (un à conserver, un à me renvoyer), et par un parent également dans le cas des participants mineurs ;
- une **Fiche anamnétique familiale**, visant à recueillir des données générales sur la famille et sur la maladie de votre enfant ; celle-ci est à remplir par un des deux parents ;
- trois échelles traduites de l'anglais :

**l'Echelle d'impact familial** (Impact on Family Scale), à remplir individuellement par chaque parent,

**l'Index de résilience et d'adaptation familiales** dans sa version générale (Family Index of Regenerativity and Adaptation – General) et une adaptation française du **Family Relationship Index**, toutes deux à remplir individuellement et sans se consulter, par chaque membre de la famille âgé de 12 ans ou plus ayant accepté de participer.

Le temps pour remplir ces questionnaires ne devrait pas excéder 45 minutes par personne.

Je joins au dossier une enveloppe de retour pré-affranchie.

Si vous avez la moindre question, n'hésitez pas à me joindre (villanimurielle@gmail.com ou 06 03 69 60 02) et merci encore pour votre participation.



## 8. Formulaire de consentement libre et éclairé

Formulaire de consentement libre, éclairé et exprès  
Etude sur les familles confrontées à la maladie chronique d'un enfant  
réalisée dans le cadre d'un doctorat en Psychologie  
Université Paris Descartes

Je certifie avoir donné mon accord pour participer à une étude en psychologie clinique et psychopathologie sur les familles confrontées à la maladie chronique d'un enfant. Les objectifs et modalités de l'étude m'ont été clairement expliqués. J'accepte volontairement de participer à cette étude. Je comprends que ma participation n'est pas obligatoire et que je peux à tout moment retirer mon consentement, quelles que soient mes raisons, sans avoir à me justifier ni engager ma responsabilité. Mon consentement ne décharge pas les organisateurs de la recherche de leurs responsabilités et je conserve tous mes droits garantis par la loi, notamment la Loi Informatique et Liberté du 6 janvier 1978, modifiée par la Loi n=94-548 du 1<sup>er</sup> juillet 1994.

Au cours de cette étude, j'accepte que soient recueillies des données sur mes réponses personnelles. Je comprends que les informations recueillies sont strictement confidentielles et à usage exclusif des investigateurs concernés (étudiant chercheur, directeur de recherche).

J'ai été informé(e) que mon identité n'apparaîtra dans aucun rapport ou publication et que toute information me concernant sera traitée de façon confidentielle.

Je recevrai une copie signée et datée du présent formulaire.

Date :

Nom du participant :

Signature du participant :

Nom de l'étudiant chercheur :

Signature de l'étudiant chercheur :

*Fait en deux exemplaires*

## 9. Formulaire de consentement pour les mineurs

Formulaire de consentement pour les sujets mineurs  
Etude sur les familles confrontées à la maladie chronique d'un enfant  
Réalisée dans le cadre d'un Doctorat en Psychologie  
Université Paris Descartes

Je certifie avoir donné mon accord pour que mon enfant participe à une étude en psychologie clinique et psychopathologie sur les familles confrontées à la maladie chronique d'un enfant, en répondant à des tests qui en font partie. Les objectifs et modalités de l'étude m'ont été clairement expliqués.

Je comprends que mon enfant ne retirera aucun avantage direct de sa participation à cette étude. Je certifie que le projet a été expliqué à mon enfant et qu'il accepte d'y participer sans contrainte ou pression de qui que ce soit. La participation de mon enfant à ce projet de recherche est donc tout à fait volontaire. Je comprends que sa participation n'est pas obligatoire et que mon enfant ou moi-même pouvons à tout moment retirer sa participation au projet, quelles qu'en soient les raisons, sans avoir à nous justifier ni engager aucune responsabilité. Mon consentement ne décharge pas les organisateurs de la recherche de leurs responsabilités et mon enfant conserve tous ses droits garantis par la loi, notamment la Loi Informatique et Liberté du 6 janvier 1978, modifiée par la Loi n=94-548 du 1<sup>er</sup> juillet 1994.

Au cours de cette étude, j'accepte que soient recueillies des données sur les réponses personnelles de mon enfant. Je comprends que les informations recueillies sont strictement confidentielles et à usage exclusif des investigateurs concernés (étudiant chercheur, directeur de recherche). J'ai été informé(e) que l'identité de mon enfant n'apparaîtra dans aucun rapport ou publication et que toute information le concernant sera traitée de façon confidentielle.

Je recevrai une copie signée et datée du présent formulaire.

Date :

Nom du participant mineur:

Signature du participant mineur:

Nom du parent :

Signature du parent :

Nom de l'étudiant chercheur :

Signature de l'étudiant chercheur :

*Fait en deux exemplaires*

## 10. Fiche Anamnestique / Support d'entretien



## Fiche anamnestique familiale

Parent qui répond au questionnaire : ☐ Père  
☐ Mère

Prénom :

Age du père :

Age de la mère :

Profession du père :

Profession de la mère :

Niveau de formation du père : ☐ Inférieur au bac  
☐ Bac  
☐ Supérieur au bac

Niveau de formation de la mère : ☐ Inférieur au bac  
☐ Bac  
☐ Supérieur au bac

Nombre d'enfants à charge :

Prénoms et âges :

### Historique de la maladie chronique

Nombre d'enfants atteints de maladie chronique :

Prénom(s) :

Nom de la maladie :

Sous-type (s'il y a lieu) :

Contribution génétique : ☐ transmission dominante  
☐ transmission récessive  
☐ mutation génétique

Historique familial de la maladie (s'il y a lieu) :

Apparition de la maladie :

Date d'apparition :

Date du diagnostic :

Apparition :

- ☐ graduelle  
☐ brutale

Evolution de la maladie

Cours de la maladie :

- ☐ progressif  
☐ constant  
☐ avec des rémissions

Cela correspond-il à ce que les équipes médicales avaient annoncé ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

Et à ce à quoi vous vous attendiez ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

La maladie a-t-elle un impact sur l'espérance de vie ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Si oui, dans quelle mesure ?

Et comment cela influe-t-il sur le quotidien de la famille ?

Quels sont les risques encourus ?

Avez-vous une vision des risques encourus semblable à celle des équipes médicales ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

Au sein de la famille, tout le monde partage-t-il la même vision ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Précisez :

S'il y a des différences entre la perception des membres de la famille, comment sont-elles gérées ?

### Existence d'incapacités

Incapacités :

- ☐ aucune  
☐ modérées  
☐ sévères

Phase actuelle de la maladie :

- ☐ phase de crise aigüe  
☐ phase chronique  
☐ phase d'aggravation

Symptômes :

- ☐ visibles  
☐ invisibles

### Gestion des crises

Les signes annonciateurs de crises sont-ils connus dans la famille ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Quelqu'un au sein de la famille peut-il agir ?

- ☐ Oui  
☐ Non

Si oui, qui ?

Est-ce une source d'anxiété pour les membres de la famille ?

- ☐ un peu  
☐ modérément  
☐ énormément

### Traitements



Quels types de traitement et de prise en charge ont été mis en place ?

- ☐ Suivi médical
- ☐ Suivi psychologique
- ☐ Psychomotricité
- ☐ Kinésithérapie
- ☐ Orthophonie
- ☐ Interventions chirurgicales
- ☐ Autre

Précisez :

Le traitement est-il :

- ☐ régulier
- ☐ en fonction des symptômes ?

Où se fait la prise en charge ?

- ☐ A domicile
- ☐ En ambulatoire
- ☐ A l'hôpital
- ☐ En établissement spécialisé

Le traitement a-t-il des effets secondaires ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Si oui, lesquels (conséquences motrices, psychomotrices, psychiques...) ?

Qui joue le rôle principal dans l'administration des traitements ?

L'enfant malade suit-il un régime alimentaire particulier ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Si oui, lequel ?

Existe-t-il d'autres contraintes spécifiques à la maladie ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Si oui, lesquelles ?

La famille a-t-elle bénéficié d'une psychothérapie familiale ?

- ☐ Oui

☐ Non

### Place des équipes médicales

De qui sont constituées les équipes médicales impliquées dans le suivi régulier de la maladie ?

- ☐ Médecins spécialistes (précisez)
- ☐ Médecin généraliste
- ☐ Psychologue
- ☐ Psychomotricien(ne)
- ☐ Kinésithérapeute
- ☐ Orthophoniste
- ☐ Autre (précisez)

Quelle est la place du médical dans le quotidien de l'enfant et de sa famille ?

- ☐ Faible
- ☐ Centrale
- ☐ Envahissante

Quelle relation entretenez-vous avec les équipes médicales ?

- ☐ Médiocre
- ☐ Suffisamment bonne
- ☐ Excellente

Quelle qualité de soutien apportent-elles à votre famille ?

- ☐ Inexistant
- ☐ Important
- ☐ Celui d'une seconde famille

### Importance des croyances et valeurs familiales

Quelle place occupe la religion dans votre famille ?

- ☐ Aucune
- ☐ Modérée
- ☐ Importante

Votre famille a-t-elle une tradition culturelle forte ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Vos valeurs culturelles ou religieuses ont-elles une influence sur votre façon de comprendre la maladie de votre enfant ? ☐ Oui

☐ Non

Précisez:

Sur votre façon de vivre la maladie de votre enfant ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

Toute la famille partage-t-elle la même vision de la religion ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

Les mêmes valeurs ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

La même compréhension de la maladie ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

Votre famille observe-t-elle des rituels culturels ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez :

Religieux ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez :

Familiaux ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez :

La maladie de votre enfant a-t-elle modifié certains de ces rituels ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

Les équipes médicales comprennent-elles et respectent-elles vos croyances et valeurs familiales ?

Précisez :

☐ Oui  
☐ Non

Vos rituels ?

☐ Oui  
☐ Non

Précisez:

## 11. Echelle d'impact familial

*Impact on family scale*  
Traduit par Murielle Villani

Décidez si vous êtes fortement d'accord, d'accord, en désaccord ou fortement en désaccord avec les propositions listées ci-dessous :

	fortement d'accord	d'accord	en désaccord	fortement en désaccord
1. La maladie nous crée des problèmes financiers.				
2. Du temps est perdu pour le travail du fait des rendez-vous à l'hôpital.				
3. Je réduis mes heures de travail pour m'occuper de mon enfant.				
4. Des revenus supplémentaires sont nécessaires pour couvrir les dépenses médicales.				
5. J'ai cessé de travailler à cause de la maladie de mon enfant.				
6. A cause de la maladie, nous ne pouvons pas voyager en dehors de notre ville.				
7. Les gens du voisinage nous traitent de manière spéciale à cause de la maladie de mon enfant.				
8. Nous n'avons pas trop envie de sortir à cause de la maladie de mon enfant.				
9. Il est difficile de trouver une personne de confiance pour s'occuper de mon enfant.				
10. Parfois nous devons changer nos projets de sortie à la dernière minute à cause de l'état de mon enfant.				
11. Nous voyons moins notre famille et nos amis à cause de la maladie.				
12. A cause de ce que nous avons partagé, nous sommes une famille plus proche.				
13. Parfois je me demande si mon enfant devrait être traité de manière « particulière » ou de la même manière qu'un enfant « normal ».				
14. Mes proches ont été compréhensifs et serviables avec mon enfant.				
15. Je me questionne sur l'idée d'avoir d'autres enfants, à cause de la maladie.				
16. Mon partenaire et moi-même discutons des problèmes de mon enfant ensemble.				
17. Nous essayons de traiter mon enfant comme si il / elle était un enfant normal.				
	fortement d'accord	d'accord	en désaccord	fortement en désaccord
18. Je n'ai pas beaucoup de temps restant pour les				

autres membres de la famille après m'être occupée de mon enfant.				
19. Les proches s'ingèrent et pensent qu'ils savent ce qui est le mieux pour mon enfant.				
20. Notre famille renonce à des choses à cause de la maladie de mon enfant.				
21. La fatigue est un problème pour moi à cause de la maladie de mon enfant.				
22. Je vis au jour le jour et ne fais pas de projets pour le futur.				
23. Personne ne comprend le fardeau que je porte.				
24. Faire le trajet jusqu'à l'hôpital est un effort pour moi.				
25. Apprendre à gérer la maladie de mon enfant m'a donné une meilleure opinion de moi-même.				
26. Je m'inquiète de ce qui arrivera à mon enfant dans le futur (quand il /elle grandira, quand je ne serai pas là).				
27. Parfois j'ai le sentiment que nous vivons sur des montagnes russes : en crise lorsque mon enfant est très malade, bien quand les choses sont stables.				
<i>Dans le cas de frères et/ou soeurs vivant à la maison</i>				
28. Il est difficile de donner beaucoup d'attention aux autres enfants à cause des besoins de mon enfant malade.				
29. Avoir un enfant malade me fait m'inquiéter de la santé de mes autres enfants.				
<i>Dans le cas où les frères et/ou soeurs ont 4 ans et plus</i>				
30. Il y a des disputes entre les enfants du fait des besoins spécifiques de mon enfant.				
31. Mes autres enfants sont effrayés par sa maladie.				
32. Mes autres enfants semblent avoir plus de maladies, de douleurs et de peines que la plupart des enfants de leur âge.				
33. Les notes de mes autres enfants se ressentent de la maladie de mon enfant.				

## 12. Index de résistance et d'adaptation familiales



Index de résilience et d'adaptation familiales  
*Family Index of Regenerativity and Adaptation - General*  
Traduction Murielle Villani

Facteurs de stress familiaux  
*Family stressors*

Durant l'année passée, est-ce que cet événement s'est produit dans votre famille ?

	Oui	Non
1. Un membre de la famille a donné naissance à un enfant ou a adopté un enfant.		
2. Un membre de la famille a cessé de travailler, a perdu ou a quitté un emploi (retraite, licenciement, etc).		
3. Un membre de la famille a débuté un emploi ou a repris son travail.		
4. Un membre de la famille a changé de carrière, ou a eu de nouvelles responsabilités dans son travail.		
5. La famille a déménagé.		
6. Un membre de la famille, un proche ou un ami est tombé gravement malade ou a été blessé.		
7. Un membre de la famille ou un proche est devenu physiquement handicapé, a été atteint d'une maladie chronique, ou a été placé en institution ou en maison de retraite.		
8. Un membre de la famille, un proche ou un ami est décédé.		
9. Un enfant marié s'est séparé de son conjoint ou a divorcé.		
10. Un membre de la famille a quitté la maison ou est revenu y emménager.		

## Tensions familiales

*Family strains*

Durant l'année passée, cela est-il arrivé dans votre famille ?

	Oui	Non
1. Aggravation du conflit entre mari et femme.		
2. Augmentation du nombre de disputes entre parent(s) et enfants.		
3. Aggravation du conflit entre enfants au sein de la famille.		
4. Difficulté croissante à gérer les enfants.		
5. Augmentation du nombre de problèmes qui ne trouvent pas de solution.		
6. Augmentation du nombre de tâches non accomplies.		
7. Aggravation du conflit avec la belle-famille ou les proches.		
8. Augmentation des contraintes sur le « budget » familial pour les dépenses médicales, de vêtements, de nourriture, d'éducation, d'entretien de la maison, etc.		
9. Difficulté croissante avec des collègues de travail ou insatisfaction avec le travail ou la carrière		
10. Difficulté croissante à s'occuper d'un membre de la famille handicapé ou souffrant de maladie chronique.		

## Soutien des proches et des amis

*Relative and friend support*

(extrait du F-COPES, Stratégies Adaptatives Familiales)

Décidez si vous êtes fortement en désaccord, en désaccord, ni en accord ni en désaccord, d'accord ou fortement d'accord avec les propositions listées ci-dessous à propos de votre famille :

Nous faisons face aux problèmes de notre famille en :

	fortement en désaccord	en désaccord	ni en accord ni en désaccord	d'accord	fortement d'accord
1. partageant nos difficultés avec les parents proches.					
2. recherchant des conseils auprès des parents proches.					
3. faisant des activités avec les parents proches (occasions de se réunir).					
4. recherchant de l'encouragement et du soutien auprès d'ami(e)s.					
5. recherchant de l'information et des conseils auprès de personnes qui ont fait face aux mêmes problèmes que nous ou à des problèmes semblables.					
6. partageant nos soucis avec nos ami(e)s proches.					
7. partageant nos problèmes avec les voisins.					
8. demandant aux parents proches comment ils se sentent face aux problèmes que nous vivons.					

## Index de soutien social

### *Social Support Index*

Décidez si vous êtes fortement en désaccord, en désaccord, ni en accord ni en désaccord, d'accord ou fortement d'accord avec les propositions listées ci-dessous sur votre environnement et votre famille:

	fortement en désaccord	en désaccord	ni en accord ni en désaccord	d'accord	fortement d'accord
1. Si j'avais une urgence, même des gens que je ne connais pas dans ma communauté m'aideraient volontiers.					
2. Je me sens bien avec moi-même lorsque je me sacrifie et donne du temps et de l'énergie à des membres de ma famille.					
3. Les choses que je fais pour des membres de ma famille et celles qu'ils font pour moi me donnent le sentiment de faire partie de ce groupe très important.					
4. Ici, les gens savent qu'ils peuvent obtenir de l'aide de leur communauté s'ils sont en difficulté.					
5. J'ai des amis qui me font sentir qu'ils m'apprécient et estiment ce que je peux faire.					
6. Les gens peuvent compter les uns sur les autres dans cette communauté.					
7. Les membres de ma famille écoutent rarement mes problèmes ou soucis ; je me sens souvent critiqué(e).					
8. Mes amis dans cette communauté font partie de mes activités quotidiennes.					
9. Il arrive que des membres de la famille fassent des choses qui en mécontentent d'autres membres.					
10. Je dois faire très attention à ce que je fais pour mes amis parce qu'ils profitent de moi.					
11. Vivre dans cette communauté me donne un sentiment de sécurité.					
12. Les membres de ma famille font un effort pour montrer leur amour et leur affection pour moi.					
	fortement	en	ni en	d'accord	fortement

	en désaccord	désaccord	accord ni en désaccord		d'accord
13. On a le sentiment dans cette communauté que les gens ne devraient pas être trop amicaux les uns avec les autres.					
14. Ce n'est pas une très bonne communauté pour élever des enfants.					
15. Je suis confiant dans le fait que je suis aussi important pour mes amis qu'ils le sont pour moi.					
16. J'ai des amis très proches en dehors de la famille, pour qui je compte beaucoup et qui m'aiment.					
17. Certains membres de ma famille ne semblent pas me comprendre ; j'ai le sentiment de faire partie des meubles.					

## Coping familial et cohérence

*Family coping – coherence*

(extrait du F-COPES, Stratégies Adaptatives Familiales)

Décidez si vous êtes fortement en désaccord, en désaccord, ni en accord ni en désaccord, d'accord ou fortement d'accord avec les propositions listées ci-dessous à propos de votre famille.

Nous faisons face aux problèmes de notre famille en :

	fortement en désaccord	en désaccord	ni en accord ni en désaccord	d'accord	fortement d'accord
1. Acceptant les événements stressants comme une réalité de la vie.					
2. Acceptant que les difficultés surviennent de manière inattendue.					
3. Définissant le problème de la famille d'une façon plus positive afin de ne pas être découragés.					
4. Ayant foi en Dieu.					

## Index d'endurance familiale

*Family hardiness index*

Décidez si vous êtes en désaccord, plutôt en désaccord, plutôt d'accord ou d'accord avec les propositions listées ci-dessous.

Dans notre famille...

	en désaccord	plutôt en désaccord	plutôt d'accord	d'accord
1. ...nos problèmes sont la conséquence des erreurs que nous faisons.				
2. ...il n'est pas raisonnable de planifier à l'avance ni d'espérer, parce que rien ne se concrétise de toute façon.				
3. ...notre travail et nos efforts ne sont pas reconnus, quelle que soit l'importance de ces efforts.				
4. ...à long terme, les mauvaises choses qui nous arrivent sont contrebalancées par les bonnes.				
5. ...nous avons le sentiment d'être forts même quand nous faisons face à des problèmes importants.				
6. ...souvent, j'ai le sentiment que même dans des moments difficiles, les choses s'arrangeront.				
7. ...bien que nous ne soyons pas toujours d'accord, nous pouvons compter les uns sur les autres pour nous soutenir en cas de besoin.				
8. ...nous ne pensons pas pouvoir survivre si un nouveau problème nous touche.				
9. ...nous croyons que les choses s'arrangeront pour le mieux si nous travaillons ensemble comme une famille.				
10. ...la vie semble ennuyeuse et dépourvue de sens.				
11. ...nous luttons ensemble et nous nous aidons les uns les autres quoi qu'il arrive.				
12. ...quand nous faisons des projets d'activités en famille, nous essayons des choses nouvelles et excitantes.				
13. ...nous écoutons les problèmes, les blessures et les peurs de chacun.				
	en désaccord	plutôt en	plutôt	d'accord

		désaccord	d'accord	
14. ...nous avons tendance à faire toujours les mêmes choses... c'est ennuyeux.				
15. ... nous nous encourageons mutuellement à essayer de nouvelles choses et expériences.				
16. ...c'est mieux de rester à la maison que de sortir et de faire des choses avec d'autres.				
17. ...le fait d'être actif et d'apprendre de nouvelles choses est encouragé.				
18. ...nous travaillons ensemble pour résoudre les problèmes.				
19. ...la plupart des choses malheureuses qui arrivent sont dues à la malchance.				
20. ...nous nous rendons compte que que nos vies sont contrôlées par les accidents et le hasard.				



## Détresse familiale

### *Family distress*

Durant l'année passée, est-ce que cet événement s'est produit dans votre famille ?

	Oui	Non
1. Un membre de la famille a semblé avoir des problèmes émotionnels.		
2. Un membre de la famille a semblé être dépendant de l'alcool ou d'autres drogues.		
3. Violence physique ou psychologique à la maison.		
4. Difficulté accrue en termes de relations sexuelles entre mari et femme.		
5. Mari et femme se sont séparés ou ont divorcé.		

### 13. Family Relationship Index (Version française)

### Adaptation française du Family Relationship Index (FRI)

RH Moos & BS Moos (1974)

Adaptation et validation française de Untas et al. (2011)<sup>1</sup>

Le questionnaire suivant est composé de 27 énoncés concernant la vie familiale. Vous avez à décider si ces énoncés décrivent ou non votre famille. Si l'énoncé vous paraît vrai, ou en grande partie, pour la majorité des membres de votre famille, cochez la case « vrai ». Si l'énoncé vous paraît faux, ou en grande partie, pour la majorité des membres de votre famille, cochez la case « faux ».

	Vrai	Faux
1. Les membres de notre famille s'aident et se soutiennent réellement entre eux.		
2. Les membres de notre famille gardent souvent leurs sentiments pour eux.		
3. Dans notre famille, on se dispute beaucoup.		
4. À la maison, on a souvent l'impression de tuer le temps (de s'ennuyer).		
5. À la maison, nous pouvons dire tout ce que nous voulons.		
6. Les membres de notre famille se mettent rarement en colère.		
7. À la maison, nous mettons beaucoup d'énergie dans ce que nous faisons.		
8. À la maison, il est difficile d'« exploser » sans faire de la peine à quelqu'un.		
9. Les membres de notre famille se mettent parfois en colère au point de lancer des objets.		
10. Nous avons le sentiment de former une famille unie.		
11. Nous nous confions nos problèmes personnels.		
12. Les membres de notre famille s'emportent rarement.		
13. Il y a rarement des volontaires pour les tâches domestiques.		
14. Il nous arrive souvent de faire quelque chose sur un coup de tête.		
15. Les membres de notre famille se critiquent souvent les uns les autres.		
16. Les membres de notre famille s'épaulent vraiment.		
17. En règle générale, on ne peut pas se plaindre dans notre famille sans vexer quelqu'un.		
18. Les membres de notre famille se frappent parfois.		
19. Il y a très peu d'esprit de groupe dans notre famille.		
20. Dans notre famille, on parle ouvertement d'argent et de factures à payer.		
21. Si un désaccord se présente au sein de notre famille, nous faisons le maximum pour arranger les choses et faire régner la paix.		
22. Nous nous entendons tous vraiment bien.		
23. Nous faisons généralement attention à ce que nous nous disons.		
24. Les membres de notre famille essaient souvent de se concurrencer ou de se surpasser les uns les autres.		
25. Dans notre famille, nous accordons beaucoup de temps et d'attention pour chacun d'entre nous.		
26. Il y a beaucoup de discussions spontanées dans notre famille.		
27. Dans notre famille, nous pensons qu'on n'obtient jamais rien en élevant la voix.		

<sup>1</sup> Untas, A., Rasclé, N., Cosnefroy, O., Borteyrou, X., Saada, Y., Koleck, M. (2011). Qualités psychométriques de l'adaptation française du Family Relationship Index. *L'Encéphale*, 37, 110-118.

## 14. Family Apperception Test

## OBJECTIF ET DESCRIPTION

Le FAT (Family Apperception Test) a été élaboré afin de réunir dans la pratique clinique l'évaluation individuelle et l'évaluation familiale. Dans le champ de la santé mentale, et plus particulièrement dans la mise en place de programmes thérapeutiques, la prise en compte des caractéristiques du système familial est de plus en plus fréquente. Il existe malheureusement peu d'instruments cliniques adaptés à l'évaluation des systèmes familiaux (Carlson, 1987).

Le FAT comprend une série de 21 planches, un manuel et une feuille de cotation. Les 21 planches, décrites ci-dessous, mettent en scène des situations, des constellations et des activités familiales habituelles. Elles suscitent un large éventail d'associations projectives sur les processus et les structures familiales, ainsi que des réactions affectives en rapport avec des interactions familiales spécifiques.

**Planche 1 – Le dîner.** Un homme, une femme et trois enfants (deux garçons et une fille) sont assis autour de la table du dîner. Les adultes discutent, alors qu'un seul enfant mange.

**Planche 2 – La stéréo.** Un garçon agenouillé devant une chaîne stéréo tient un disque. Un personnage féminin se trouvant au premier plan lui tend un objet rectangulaire.

**Planche 3 – La punition.** Un garçon est agenouillé à côté d'un vase brisé ; de l'eau et des fleurs sont renversés. Au premier plan, un personnage ambigu tenant un objet tubulaire derrière son dos est tourné vers le garçon.

**Planche 4 – Le magasin de vêtements.** Dans un magasin de vêtements, une femme montre une robe à une jeune fille. La jeune fille croise les bras, l'expression de son visage ne peut être discernée.

**Planche 5 – Le salon.** Un homme, une femme et un garçon sont assis devant un poste de télévision. Une jeune fille a la main posée sur les boutons de la télévision. Un cinquième personnage, debout au fond de la pièce, fait face aux autres, sa main est posée sur la poignée d'une porte entrouverte.

**Planche 6 – Le rangement.** Un personnage féminin, debout sur le seuil d'une chambre à coucher, est face à un garçon qui, assis sur le lit, tourne le dos à l'observateur. Un tiroir de la commode est ouvert, un ballon de basket se trouve sur le sol, une chemise et un livre sont jetés sur le lit défait.

**Planche 7 – Le haut des escaliers.** Un enfant regarde depuis une chambre à coucher vers un escalier éclairé. Le lit est défait ; un réveil, posé sur la table de nuit, indique 11 : 30.

**Planche 8 – La galerie marchande.** Une femme et un enfant passent bras dessus, bras dessous, devant un magasin où sont présentées, dans la vitrine, des chaussures ainsi qu'une pancarte : « soldes ». La femme porte des articles dans un sac. Un garçon et une fille marchent derrière eux, souriant et gesticulant.

**Planche 9 – La cuisine.** Un homme est assis à la table de la cuisine, faisant des gestes avec une main et regardant le bloc-notes qu'il tient dans l'autre main. Une femme, debout devant une gazinière, tourne une cuillère dans une casserole. Sur le pas de la porte, un enfant regarde la scène.

**Planche 10 – Le terrain de jeux.** Deux garçons en tenue de base-ball sont debout l'un à côté de l'autre. Chacun tient une batte de base-ball, un seul d'entre eux porte un gant. Une partie est en train de se dérouler à l'arrière-plan.

**Planche 11 – La sortie tardive.** Deux adultes âgés (un homme et une femme) et une femme plus jeune font face à un jeune homme, debout, dont la main est posée sur la poignée d'une porte qui mène au dehors. Il désigne une pendule qui indique 21h. La lune apparaît à travers une fenêtre.

**Planche 12 – Les devoirs.** Une jeune fille, tournée vers l'observateur, est assise à un bureau, un crayon à la main ; devant elle, un livre et un cahier sont ouverts. Un homme et une femme sont debout derrière elle et regardent par-dessus son épaule.

**Planche 13 – L'heure du coucher.** Un personnage ambigu est assis dans le lit ; un homme, assis sur le lit également, est tourné vers lui. L'homme a une main posée sur la cuisse du personnage, son autre main est posée sur ses propres genoux.

**Planche 14 – Le jeu de balle.** Un homme et un jeune garçon sont debout, face à face. Ils ont des gants de base-ball et une balle. Sous un porche, un autre garçon et une jeune fille les regardent. L'entrée principale de la maison est ouverte.

**Planche 15 – Le jeu.** Deux garçons et une fille sont assis autour d'un plateau de jeux de société, à côté d'un arbre de Noël. Un personnage féminin les regarde, debout. A l'arrière-plan, un autre personnage, allongé sur un canapé, tient un livre ouvert.

**Planche 16 – Les clefs.** Un homme et un garçon sont debout devant une voiture. Le garçon montre la voiture d'une main alors qu'il tend l'autre main vers l'homme. L'homme tient un jeu de clefs.

**Planche 17 - Le maquillage.** Un personnage féminin se met du rouge à lèvres en se regardant dans le miroir d'une salle de bain ; une autre femme, debout près de la porte, lui fait face.

**Planche 18 – L'excursion.** Un homme et une femme sont assis à l'avant d'une voiture. Un garçon, une fille et un troisième enfant sont assis à l'arrière. Le garçon et la fille sourient en levant leurs poings l'un vers l'autre.

**Planche 19 – Le bureau.** Une jeune fille est debout devant un homme assis à un bureau, des papiers devant lui. Il la regarde ; elle a une main posée sur le bureau.

**Planche 20 – Le miroir.** Un enfant, tournant le dos à l'observateur, est debout devant un grand miroir. Le reflet du miroir est voilé.

**Planche 21 - L'étreinte.** Un homme et une femme sont debout, tenant chacun les bras de l'autre serrés. Aux pieds de l'homme, il y a un porte-documents. Une fille et un garçon, portant des livres d'école, sont debout près d'une porte ouverte et regardent le couple.

Ce manuel présente les procédures de passation du test, son fondement théorique, sa fidélité et sa validité, des recommandations pour la cotation et l'interprétation, ainsi qu'une série d'études de cas. Il s'appuie sur des recherches confirmant son applicabilité dès l'âge de 6 ans. Cependant, l'expérience clinique a fortement souligné l'intérêt de l'utilisation du FAT auprès d'adolescents plus âgés et d'adultes. De telles recherches sont en cours et sont encouragées.

La Feuille de cotation du FAT vise à recueillir les réponses individuelles selon le système de cotation détaillé exposé dans ce manuel.

# FAT

Alexander Julian III, Wayne M. Sotile,  
Susan E. Henry et Mary O. Sotile

Nom : \_\_\_\_\_ Date : \_\_\_\_\_

Age \_\_\_\_\_ Position dans la famille \_\_\_\_\_  
(ex. père, fille, grand-mère)

Feuille de  
cotation

Catégories	Numéros des planches																					Notes
	Dîner	Stéréo	Punition	Magasin de vêtements	Salon	Rangement	Haut des escaliers	Galerie marchande	Cuisine	Terrain de jeux	Sortie tardive	Devoirs	Heure du coucher	Jeu de ballon	Jeu	Clefs	Maquillage	Excursion	Bureau	Minir	Eteinte	
<b>CONFLIT APPARENT</b>																						
Conflit familial	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Conflit conjugal	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Autre type de conflit	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Absence de conflit	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>RÉSOLUTION DU CONFLIT</b>																						
Résolution positive	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Résolution négative ou Absence de résolution	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>DÉFINITION DES LIMITES</b>																						
Appropriée / adhésion	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Appropriée / non-adhésion	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Inappropriée / adhésion	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Inappropriée / non-adhésion	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>QUALITÉ DES RELATIONS</b>																						
Mère = alliée	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Père = allié	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Frère/sœur = alliés	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Conjoint(e) = allié(e)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Autre = allié	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Mère = agent stressant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Père = agent stressant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Frère/sœur = agents stressants	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Conjoint = agent stressant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Autre = agent stressant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>DÉFINITION DES FRONTIÈRES</b>																						
Fusion	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Désengagement	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Coalition mère / enfant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Coalition père / enfant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Coalition autre adulte / enfant	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Système ouvert	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Système fermé	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>CIRCULARITÉ DYSFONCTIONNELLE</b>	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>MAUVAIS TRAITEMENTS</b>																						
Maltraitance	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Abus sexuel	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Négligence / abandon	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Abus de substances	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>RÉPONSES INHABITUÉLLES</b>	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>REFUS</b>	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
<b>TONALITÉ ÉMOTIONNELLE</b>																						
Tristesse / dépression	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Colère / hostilité	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Peur / anxiété	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Bonheur / satisfaction	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	
Autre type d'émotion	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	

Index Général de Dysfonctionnement

E.T. - 11/2000

ecpa  
Les Éditions  
du Centre  
de Psychologie  
Appliquée

Copyright © 1988, 1991 by Western Psychological Services. Translated and reprinted by permission of the publisher, Western Psychological Services. Not to be reprinted or  
in any form without written permission of Western Psychological Services, 12031 Wilshire Boulevard, Los Angeles, California 90025, USA. All rights reserved.  
Copyright © 1999 by les Éditions du Centre de Psychologie Appliquée - 25, rue de la Plaine - 75980 PARIS CEDEX 20. Tous droits réservés.

## 15. Tableaux de résultats généraux résumés



## 15.1. Résultats à l'IOFS

Variables	Mères	Pères	Tiers	Tous adultes
<b>Age (moyenne)</b>	<b>39,97</b>	<b>42</b>	<b>52</b>	<b>41,36</b>
Age (écart type)	6,06	7	12,12	7,07
Age (Min)	28	30	45	28
Age (Max)	50	63	66	66
<b>IOFS</b>				
Nombre de répondants	36	27	2	65
<b>IOFS 15 (moyenne)</b>	<b>36,25</b>	<b>33,96</b>	<b>31</b>	<b>35,14</b>
IOFS 15 (écart type)	7,43	8,94	7,07	8,08
IOFS 15 (Min)	27	19	26	19
IOFS 15 (Max)	57	56	36	57
<b>IOFS 19 (moyenne)</b>	<b>45,61</b>	<b>42,07</b>	<b>41</b>	<b>44</b>
IOFS 19 (écart type)	9,14	10,94	9,9	9,96
IOFS 19 (Min)	32	23	34	23
IOFS 19 (Max)	70	69	48	70
<b>Impact financier (moyenne)</b>	<b>7,08</b>	<b>6,85</b>	<b>7,5</b>	<b>7</b>
Impact financier (écart type)	2,33	2,21	2,12	2,25
Impact financier (Min)	3	3	6	3
Impact financier (Max)	12	11	9	12
<b>Impact général (moyenne)</b>	<b>24,61</b>	<b>22,89</b>	<b>24</b>	<b>23,88</b>
Impact général (écart type)	4,47	5,78	2,83	5,03
Impact général (Min)	18	13	22	13
Impact général (Max)	36	36	36	36
<b>Impact social (moyenne)</b>	<b>21,86</b>	<b>21,04</b>	<b>20,5</b>	<b>21,48</b>
Impact social (écart type)	3,62	4,66	2,12	4,03
Impact social (Min)	17	13	19	13
Impact social (Max)	32	32	22	32
<b>Coping (moyenne)</b>	<b>7,75</b>	<b>7,22</b>	<b>9,5</b>	<b>7,58</b>
Coping (écart type)	1,7	1,69	0,7	1,71
Coping (Min)	5	5	9	5
Coping (Max)	12	10	10	12
<b>Impact fratrie (moyenne)</b>	<b>11,23</b>	<b>10,1</b>	<b>11</b>	<b>10,76</b>
Impact fratrie (écart type)	3,61	4,01	2,83	3,72
Impact fratrie (Min)	4	2	9	2
Impact fratrie (Max)	19	17	13	19

## 15.2. Résultats au FRI et au FIRA-G

Variables	Mères	Pères	Tiers	Tous adultes	Enfant malade	Enfant malade 2	Tous enfants malades	Enf. non mal. 1	Enf. non mal. 2	Tous enfants non mal.	Tous enfants
<b>FRI</b>											
Nombre de répondants	37	27	3	67	9	2	11	11	3	14	25
<b>Cohésion (moyenne)</b>	0,9	0,85	0,63	0,87	0,73	0,94	0,77	0,79	0,67	0,76	0,76
Cohésion (écart type)	0,13	0,2	0,43	0,18	0,24	0,08	0,23	0,19	0,4	0,24	0,23
Cohésion (Min)	0,44	0,11	0,11	0,11	0,33	0,89	0,33	0,44	0,22	0,22	0,22
Cohésion (Max)	1	1	0,89	1	1	1	1	1	1	1	1
<b>Expression (moyenne)</b>	0,75	0,7	0,83	0,73	0,59	0,92	0,65	0,57	0,55	0,57	0,6
Expression (écart type)	0,17	0,26	0,17	0,21	0,29	0,12	0,29	0,27	0,25	0,26	0,27
Expression (Min)	0,33	0	0,67	0	0,17	0,83	0,17	0,17	0,33	0,17	0,17
Expression (Max)	1	1	1	1	1	1	1	1	0,83	1	1
<b>Conflit (moyenne)</b>	0,16	0,18	0,41	0,18	0,38	0,05	0,32	0,34	0,41	0,36	0,34
Conflit (écart type)	0,16	0,16	0,32	0,17	0,33	0,08	0,33	0,23	0,32	0,24	0,28
Conflit (Min)	0	0	0,22	0	0	0	0	0	0,22	0	0
Conflit (Max)	0,55	0,55	0,78	0,78	0,89	0,11	0,89	0,89	0,78	0,89	0,89
<b>FIRA - G</b>											
Nombre de répondants	37	27	3	67	9	2	11	12	3	15	26
<b>Stress familiaux (moyenne)</b>	9,35	7,42	17,2	8,92	8,82	12,9	9,56	8,38	12,37	9,18	7,55
Stress familiaux (écart type)	8,86	8,48	15,71	9,1	13,62	1,84	12,3	5	1	9,85	4
Stress familiaux (Min)	0	0	0	0	0	11,6	0	0	0	0	0
Stress familiaux (Max)	29	31,7	30,8	31,7	40,1	14,2	40,1	29	19,9	29	29
<b>Tensions familiales (moyenne)</b>	9,89	8,54	14,83	9,6	6,05	0	4,95	8,6	3,97	7,67	5,95
Tensions familiales (écart type)	9,4	7,92	5,75	8,7	10,87	0	10,03	2	3	8,72	1
Tensions familiales (Min)	0	0	9,8	0	0	0	0	0	0	0	0
Tensions familiales (Max)	32,5	24,5	21,1	32,5	26,7	0	26,7	25,6	11,9	25,6	25,6
<b>Soutien proches (moyenne)</b>	25,57	24,78	24,67	25,21	26,11	26,5	26,18	24,75	22,67	25,33	24,83
Soutien proches (écart type)	4,81	4,94	5,03	4,81	4,7	3,53	4,35	5	2	5,37	4,96
Soutien proches (Min)	15	14	20	14	16	24	16	18	17	17	16
Soutien proches (Max)	34	34	30	34	32	29	32	36	26	36	36
<b>Soutien social (moyenne)</b>	43,54	42,8	46	43,36	48,67	48	48,54	46,75	46,67	46,73	47,37
Soutien social (écart type)	7,83	8,1	5,57	7,79	6,24	5,66	5,87	8	9	9,66	6
Soutien social (Min)	22	30	40	22	39	44	39	28	40	28	28
Soutien social (Max)	56	55	51	56	58	52	58	64	54	64	64
<b>Coping familial (moyenne)</b>	14,19	14	14,57	14,13	12,67	14	12,91	13,75	13,67	13,73	13,71
Coping familial (écart type)	2,56	2,69	0,58	2,54	3,64	1,41	3,33	8	9	2,63	1
Coping familial (Min)	7	7	14	7	4	13	4	8	12	8	8
Coping familial (Max)	19	19	15	19	15	15	15	20	16	20	20

Variables	Mères	Pères	Tiers	Tous adultes	Enfant malade	Enfant malade 2	Tous enfants malades	Enf. non mal. 1	Enf. non mal. 2	Tous enfants non mal.	Tous enfants
Endurance (moyenne)	41,02	42,7	34	41,4	41,55	51,5	43,36	41,75	36,67	40,73	42,21
Endurance (écart type)	7,02	7,93	13,45	7,77	8,44	0,7	8,56	4	7	6,81	4
Endurance (Min)	25	24	23	23	26	51	26	29	31	29	26
Endurance (Max)	52	59	49	59	53	52	53	51	42	51	53
Détresse (moyenne)	6,11	5,5	10,63	6,07	4,28	0	3,5	7,15	8,7	7,46	5,78
Détresse (écart type)	5,16	5,3	4,23	5,24	6,7	0	6,23	7	1	7,32	4
Détresse (Min)	0	0	5,8	0	0	0	0	0	5,8	0	0
Détresse (Max)	19,9	20,3	13,7	20,3	20,3	0	20,3	27,8	13,7	27,8	27,8

### 15.3. Résultats par groupe à l'IOFS

[illegible]

#### 15.4. Résultats par groupe au FRI et au FIRA-G

Variables	Mères			Mères			Pères			Pères			Tiers			Tiers			Adultes			Adultes			Enfants			Enfants			Tous		
	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3			
Impact fratrie (Max)	13	15	19	13	13	8	17																										
FRI																																	
Nombre de répondants	16	9	12	14	6	7	0	1	2	30	16	21	3	6	2	3	6	5	6	12	7												
Cohésion (moyenne)	0,96	0,94	0,8	0,88	0,94	0,73		0,89	0,5	0,92	0,94	0,75	0,74	0,83	0,61	0,74	0,89	0,62	0,74	0,86	0,62												
Cohésion (écart type)	0,07	0,06	0,16	0,11	0,09	0,33		0,55	0,1	0,07	0,27	0,28	0,28	0,17	0,39	0,28	0,12	0,29	0,25	0,14	0,28												
Cohésion (Min)	0,78	0,89	0,44	0,67	0,78	0,11		0,11	0,67	0,78	0,11	0,44	0,55	0,33	0,44	0,78	0,22	0,44	0,55	0,22													
Cohésion (Max)	1	1	1	1	1	1	1	0,89	1	1	1	1	1	1	0,89	1	1	1	1	1	1												
Expression (moyenne)	0,76	0,8	0,69	0,7	0,8	0,59		1	0,75	0,73	0,81	0,67	0,44	0,86	0,33	0,39	0,72	0,5	0,41	0,79	0,45												
Expression (écart type)	0,22	0,11	0,14	0,22	0,19	0,38		0,12	0,22	0,15	0,24	0,25	0,12	0,23	0,19	0,25	0,23	0,2	0,2	0,23													
Expression (Min)	0,33	0,67	0,5	0,33	0,5	0		0,67	0,33	0,5	0	0,17	0,67	0,17	0,17	0,17	0,5	0,33	0,17	0,5	0,17												
Expression (Max)	1	1	0,83	1	1	1	1	0,83	1	1	1	1	0,67	1	0,5	0,5	1	0,83	0,67	1	0,83												
Conflit (moyenne)	0,11	0,25	0,17	0,21	0,13	0,17		0,22	0,5	0,16	0,2	0,2	0,37	0,26	0,44	0,15	0,35	0,49	0,26	0,3	0,48												
Conflit (écart type)	0,14	0,18	0,15	0,16	0,13	0,18		0,39	0,16	0,16	0,16	0,2	0,45	0,21	0,63	0,17	0,13	0,32	0,33	0,17	0,37												
Conflit (Min)	0	0	0	0	0	0	0	0,22	0	0	0	0,11	0	0	0	0,22	0,22	0	0	0	0												
Conflit (Max)	0,44	0,55	0,44	0,55	0,33	0,55	0,78	0,78	0,55	0,55	0,78	0,89	0,89	0,55	0,89	0,33	0,55	0,89	0,89	0,55	0,89												
FIRA - G																																	
Nombre de répondants	16	9	12	14	6	7	0	1	2	30	16	21	3	6	2	3	6	6	6	12	8												
Stress familiaux (moyenne)	7,72	9,27	11,59	8	3,32	9,8		20,8	15,4	7,85	7,76	11,36	1,73	5,77	20,05	0	12,63	10,32	0,87	11,31	12,75												
Stress familiaux (écart type)	8,08	10,6	8,74	9,67	5,24	7,87		21,78	8,7	9,47	9,32	9,32	3	6,57	28,35	0	11,89	7,99	2,12	9,61	13,45												
Stress familiaux (Min)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4,3	0	0	0												
Stress familiaux (Max)	20,8	29	25	31,7	11,6	22,6	22,6	30,8	31,7	29	30,8	30,8	5,2	21,5	40,1	0	29	2,1	5,2	29	40,1												
Tensions familiales (moyenne)	8,8	7,07	13,47	9,6	4,91	9,51		13,6	15,45	9,18	6,67	12,34	7,77	5,22	15,6	4,87	4,27	12,48	6,32	2,13	13,26												
Tensions familiales (écart type)	7,23	12,05	9,48	6,5	8,39	10,24		7,99	6,79	10,27	9,42	13,45	9	9	15,7	8,43	10,45	5,39	10,16	7,39	7,62												
Tensions familiales (Min)	0	0	0	0	0	0	0	9,8	0	0	0	0	0	0	4,5	0	0	5,8	0	0	4,5												
Tensions familiales (Max)	22,6	30,8	32,5	22,6	20,3	24,5	24,5	21,1	22,6	30,8	32,5	32,5	23,3	23,3	26,7	14,6	25,6	21,3	23,3	25,6	26,7												
Soutien proches (moyenne)	27,12	27	22,42	24,78	26,83	23		30	22	26,03	27,12	22,57	22	23,48	26	22,33	26	23,67	22,17	27,17	24,25												
Soutien proches (écart type)	4,64	4,12	4,23	4,73	5,34	5,06		2,83	4,75	4,38	4,25	5,29	5,29	7,36	1,41	2,52	5,18	6,71	3,71	4,28	5,8												
Soutien proches (Min)	19	19	15	16	19	14	14	20	16	19	14	16	16	5,29	25	20	17	18	16	17	18												
Soutien proches (Max)	33	34	29	32	34	30	30	24	33	34	30	30	26	32	27	25	32	36	26	32	36												
Soutien social (moyenne)	45	45,33	40,25	43,23	48,5	37,14		51	43,5	44,2	46,87	39,52	50	45,58	50	41	50,83	45,5	45,5	49,08	46,62												
Soutien social (écart type)	5,94	9,72	8,15	8,39	3,39	7,29		4,95	7,06	7,6	7,59	7,55	7,55	12,9	5,66	11,79	6,27	11,17	10,13	6,13	9,9												
Soutien social (Min)	30	28	22	30	46	30	28	40	30	28	22	43	7,55	28	46	28	44	35	28	39	35												
Soutien social (Max)	56	55	52	55	55	48	48	47	56	55	52	58	58	58	54	51	59	64	58	59	64												

Variables	Mères		Mères		Pères		Pères		Tiers		Tiers		Adultes		Adultes		Enfants malades		Enfants malades		Enfants sains G1		Enfants sains G2		Enfants sains G3		Tous enfants		Tous enfants	
	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G3	G1	G2	G1	G2	G1	G2	G1	G2	G1	G2	G1	G2
<b>Coping familial (moyenne)</b>	13,81	14,55	14,42	13,93	13,17	14,86	15	14,5	13,87	14,06	14,57	12,33	11,72	14	12,67	13,5	14,5	12,5	13,17	14,37										
Coping familial (écart type)	2,71	1,88	2,9	2,49	3,66	2,27	0,71	2,57	2,62	2,5	2,08	4,24	1,41	0,58	1,38	3,99	1,38	3,13	3,42											
Coping familial (Min)	7	13	10	8	7	12	14	7	7	10	10	2,08	13	12	12	8	10	4	8											
Coping familial (Max)	18	17	19	18	18	19	15	18	18	19	14	15	15	13	16	20	14	16	20											
<b>Endurance (moyenne)</b>	41,81	42,11	39,17	43,86	46,17	37,43	49	26,5	42,77	44,06	37,38	36,67	39,8	38,5	39	40,83	41,5	37,83	44,58	40,75										
Endurance (écart type)	4,6	8,25	8,79	7,39	7,44	7,78	4,95	6,04	7,77	8,7	9,71	12,91	0,7	8,72	7,33	6,56	8,35	7,69	5,72											
Endurance (Min)	36	25	25	35	38	24	23	35	25	23	26	26	38	29	31	35	26	31	35											
Endurance (Max)	52	50	52	59	57	46	30	59	57	52	45	45	53	39	45	49	51	45	53	51										
<b>Détresse (moyenne)</b>	6,11	4,69	7,17	5,38	4	7,04	5,8	13,05	5,77	4,5	7,7	8,97	5,56	2,9	8,7	4,13	10,17	8,83	2,55	8,35										
Détresse (écart type)	5,65	4,09	5,33	4,23	4,81	7,83	0,92	4,97	4,11	6,1	6,1	10,35	7,56	4,1	3,37	3,22	10,6	6,89	3,16	9,69										
Détresse (Min)	36	0	0	0	0	0	12,4	0	0	0	0	0	0	0	5,8	0	0	0	0	0										
Détresse (Max)	52	12,4	13,7	11,6	11,6	20,3	13,7	19,9	12,4	20,3	20,3	20,3	20,3	5,8	12,4	6,6	27,8	20,3	6,6	27,8										

## 16. Divers tableaux de résultats aux outils standardisés

### 16.1. Comparaison des scores moyens des adultes (parents et tiers) et des enfants au FRI

<b>FRI</b>	<b>Tous adultes n=67</b>	<b>Tous enfants n=25</b>
<b>Cohésion</b> : Moyenne	0,87	0,76
Ecart type	0,18	0,23
Min	0,11	0,22
Max	1	1
<b>Expression</b> :		
Moyenne	0,73	0,6
Ecart type	0,21	0,27
Min	0	0,17
Max	1	1
<b>Conflit</b> : Moyenne	0,18	0,34
Ecart type	0,17	0,28
Min	0	0
Max	0,78	0,89
<b>Relations familiales</b> : Moy.	0,43	0,42
Ecart type	0,02	0,02
Min	0,37	0,36
Max	0,46	0,45

### 16.2. Moyennes d'âge par groupe G1, G2, G3

<b>Age des sujets</b>	<b>Adultes Groupe 1</b>	<b>Adultes Groupe 2</b>	<b>Adultes Groupe 3</b>	<b>Enfants Groupe 1</b>	<b>Enfants Groupe 2</b>	<b>Enfants Groupe 3</b>
<b>Moyenne</b>	37,84	43,61	44,37	7	12,91	11,04
<b>Ecart type</b>	5,41	4,94	8,39	5,07	4,32	5,76
<b>Min</b>	28	36	31	1	4	1
<b>Max</b>	47	54	66	18	22	20



### 16.3. Scores moyens des parents répartis par groupes à l'Impact on Family Scale

<b>Impact on Family Scale</b>	<b>Adultes Groupe 1 n=30</b>	<b>Adultes Groupe 2 n=16</b>	<b>Adultes Groupe 3 n=19</b>
<b>IOFS 15</b> : Moyenne	30,83	34,5	42,47
Ecart type	4,31	13,21	8,67
Min	19	23	28
Max	38	48	57
<b>Impact financier</b> : Moyenne	6	6,87	8,68
Ecart type	1,72	4,43	1,89
Min	3	3	6
Max	9	11	12
<b>Impact général</b> : Moyenne	21,23	23,43	28,42
Ecart type	3,28	8,82	5
Min	13	16	19
Max	27	29	36
<b>Impact social</b> : Moyenne	19,23	22,06	24,52
Ecart type	2,43	5,39	4,74
Min	13	17	14
Max	24	28	32
<b>Coping</b> : Moyenne	7,3	7,43	8,16
Ecart type	1,56	2,48	2,14
Min	5	5	5
Max	10	10	12
<b>Impact fratrie</b> : Moyenne	8,78	11,86	12,13
Ecart type	3,65	3,55	4,14
Min	2	9	4
Max	13	15	19

#### 16.4. Scores moyens des adultes répartis par groupes au FIRA-G

<b>FIRA - G</b>	<b>Adultes Groupe 1: n=30</b>	<b>Adultes Groupe 2: n=16</b>	<b>Adultes Groupe 3: n=21</b>
<b>Stress familiaux</b> : Moyenne	7,85	7,76	11,36
Ecart type	8,7	9,47	9,32
Min	0	0	0
Max	31,7	29	30,8
<b>Tensions familiales</b> : Moyenne	9,18	6,67	12,34
Ecart type	6,79	10,27	9,42
Min	0	0	0
Max	22,6	30,8	32,5
<b>Soutien proches</b> : Moyenne	26,03	27,12	22,57
Ecart type	4,75	4,38	4,25
Min	16	19	14
Max	33	34	30
<b>Soutien social</b> : Moyenne	44,2	46,87	39,52
Ecart type	7,06	7,6	7,59
Min	30	28	22
Max	56	55	52
<b>Coping familial et cohérence</b> : Moyenne	13,87	14,06	14,57
Ecart type	2,57	2,62	2,5
Min	7	7	10
Max	18	18	19
<b>Endurance</b> : Moyenne	42,77	44,06	37,38
Ecart type	6,04	7,77	8,7
Min	35	25	23
Max	59	57	52
<b>Détresse</b> : Moyenne	5,77	4,5	7,7
Ecart type	4,97	4,11	6,1
Min	0	0	0
Max	19,9	12,4	20,3

### 16.5. Scores moyens des enfants âgés de 12 ans et plus par groupes au FIRA-G

<b>FIRA - G</b>	<b>Enfants Groupe 1: <i>n=6</i></b>	<b>Enfants Groupe 2: <i>n=12</i></b>	<b>Enfants Groupe 3: <i>n=8</i></b>
<b>Stress familiaux :</b> Moyenne	0,87	11,31	12,75
Ecart type	2,12	9,61	13,45
Min	0	0	0
Max	5,2	29	40,1
<b>Tensions familiales :</b> Moyenne	6,32	2,13	13,26
Ecart type	10,16	7,39	7,62
Min	0	0	4,5
Max	23,3	25,6	26,7
<b>Soutien proches :</b> Moyenne	22,17	27,17	24,25
Ecart type	3,71	4,28	5,8
Min	16	17	18
Max	26	32	36
<b>Soutien social :</b> Moyenne	45,5	49,08	46,62
Ecart type	10,13	6,13	9,9
Min	28	39	35
Max	58	59	64
<b>Coping familial et cohérence :</b> Moyenne	12,5	13,17	14,37
Ecart type	1,38	3,13	3,42
Min	10	4	8
Max	14	16	20
<b>Endurance :</b> Moyenne	37,83	44,58	40,75
Ecart type	8,35	7,69	5,72
Min	26	31	35
Max	45	53	51
<b>Détresse :</b> Moyenne	8,83	2,55	8,35
Ecart type	6,89	3,16	9,69
Min	0	0	0
Max	20,3	6,6	27,8

### 16.6. Scores moyens des parents répartis par groupes au FRI

<b>FRI</b>	<b>Adultes Groupe 1: n=30</b>	<b>Adultes Groupe 2: n=16</b>	<b>Adultes Groupe 3: n=21</b>
<b>Cohésion</b> : Moyenne	0,92	0,94	0,75
Ecart type	0,1	0,07	0,27
Min	0,67	0,78	0,11
Max	1	1	1
<b>Expression</b> : Moyenne	0,73	0,81	0,67
Ecart type	0,22	0,15	0,24
Min	0,33	0,5	0
Max	1	1	1
<b>Conflit</b> : Moyenne	0,16	0,2	0,2
Ecart type	0,16	0,16	0,2
Min	0	0	0
Max	0,55	0,55	0,78
<b>Relations familiales</b> : Moy.	0,44	0,44	0,42
Ecart type	0,01	0,01	0,02
Min	0,39	0,42	0,37
Max	0,46	0,46	0,45

### 16.7. Scores moyens des enfants répartis par groupes au FRI

<b>FRI</b>	<b>Enfants Groupe 1: n=6</b>	<b>Enfants Groupe 2: n=12</b>	<b>Enfants Groupe 3: n=7</b>
<b>Cohésion</b> : Moyenne	0,74	0,86	0,62
Ecart type	0,25	0,14	0,28
Min	0,44	0,55	0,22
Max	1	1	1
<b>Expression</b> : Moyenne	0,41	0,79	0,45
Ecart type	0,2	0,2	0,23
Min	0,17	0,5	0,17
Max	0,67	1	0,83
<b>Conflit</b> : Moyenne	0,26	0,3	0,48
Ecart type	0,33	0,17	0,37
Min	0	0	0
Max	0,89	0,55	0,89
<b>Relations familiales</b> : Moy.	0,41	0,43	0,4
Ecart type	0,02	0,01	0,03
Min	0,38	0,41	0,36
Max	0,44	0,45	0,43

## 17. Divers tableaux de corrélations

### 17.1. Corrélations entre les scores des mères à l'IOFS et au FRI

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 <i>n</i> =36	Impact financier <i>n</i> =36	Impact donneur de soins <i>n</i> =36	Impact social <i>n</i> =36	Coping <i>n</i> =36	Impact fratrie <i>n</i> =26	Cohésion <i>n</i> =37	Expr. <i>n</i> =37	Conflit <i>n</i> =37	Relations familiales <i>n</i> =37
IOFS 15 <i>n</i> =36	1	,777*** ,000***	,927*** ,000***	,842*** ,000***	,484** ,003**	,086 ,678	-,619*** ,000***	-,153 ,375	,034 ,846	-,369* ,027*
Impact fin. <i>n</i> =36	,777*** ,000***	1	,759*** ,000***	,668*** ,000***	,337* ,044*	,014 ,946	-,523** ,001**	-,102 ,553	,038 ,824	-,302 ,074
Impact donneur soins <i>n</i> =36	,927*** ,000***	,759*** ,000***	1	,804*** ,000***	,379* ,023*	,084 ,684	-,585*** ,000***	-,172 ,316	,033 ,847	-,365* ,029*
Impact social <i>n</i> =36	,842*** ,000***	,668*** ,000***	,804*** ,000***	1	,157 ,36	,167 ,414	-,503** ,002**	-,233 ,171	,099 ,565	-,402* ,015*
Coping <i>n</i> =36	,484** ,003**	,337* ,044*	,379* ,023*	,157 ,36	1	,063 ,759	-,334* ,046*	-,004 ,981	,026 ,881	-,150 ,350
Impact fratrie <i>n</i> =26	,086 ,678	,014 ,946	,084 ,684	,167 ,414	,063 ,759	1	-,087 ,674	,476* ,014*	,395* ,046*	-,005 ,979
Cohésion <i>n</i> =37	-,619*** ,000***	-,523** ,001**	-,585*** ,000***	-,503** ,002**	-,334* ,046*	-,087 ,674	1	,271 ,104	-,090 ,597	,630*** ,000***
Expression <i>n</i> =37	-,153 ,375	-,102 ,553	-,172 ,316	-,233 ,171	-,004 ,981	,476* ,014*	,271 ,104	1	-,023 ,891	,711*** ,000***
Conflit <i>n</i> =37	,034 ,846	,038 ,824	,033 ,847	,099 ,565	,026 ,881	,395* ,046*	-,090 ,597	-,023 ,891	1	-,591*** ,000***
Relations familiales <i>n</i> =37	-,369* ,027*	-,302 ,074	-,365* ,029*	-,402* ,015*	-,150 ,350	-,005 ,979	,630*** ,000***	,711*** ,000***	-,591*** ,000***	1

## 17.2. Corrélations entre les scores des pères (et ceux des beaux-pères) à l'IOFS et au FRI

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 <i>n</i> =29	Impact fin. <i>n</i> =29	Impact donneur de soins <i>n</i> =29	Impact social <i>n</i> =29	Coping <i>n</i> =29	Impact fratrie <i>n</i> =21	Cohésion <i>n</i> =29	Expression <i>n</i> =29	Conflit <i>n</i> =29	Relations familiales <i>n</i> =29
IOFS 15 <i>n</i> =29	1	,675*** ,000***	,945*** ,000***	,939*** ,000***	,217 ,258	,390 ,080	-,434* ,019*	-,530** ,003**	,031 ,872	-,509** ,005**
Impact fin. <i>n</i> =29	,675*** ,000***	1	,708*** ,000***	,549*** ,002**	,152 ,431	,239 ,297	-,320 ,091	-,524** ,004**	,217 ,258	-,523** ,004**
Impact donneur soins <i>n</i> =29	,945*** ,000***	,708*** ,000***	1	,883*** ,000***	,250 ,190	,369 ,100	-,423* ,022*	-,445* ,016*	,078 ,688	-,477** ,009**
Impact social <i>n</i> =29	,939*** ,000***	,549** ,002**	,883*** ,000***	1	,246 ,199	,404 ,070	-,405* ,029*	-,493** ,007**	-,014 ,943	-,458* ,013*
Coping <i>n</i> =29	,217 ,258	,152 ,431	,250 ,190	,246 ,199	1	,108 ,643	-,494** ,006**	-,009 ,965	,451* ,014*	-,421* ,023*
Impact fratrie <i>n</i> =21	,390 ,080	,239 ,297	,369 ,100	,404 ,070	,108 ,643	1	-,277 ,225	-,150 ,516	,291 ,201	-,324 ,152
Cohésion <i>n</i> =29	-,434* ,019*	-,320 ,091	-,423* ,022*	-,405* ,029*	-,494** ,006**	-,277 ,225	1	,148 ,434	-,608*** ,000***	,804*** ,000***
Expression <i>n</i> =29	-,530** ,003**	-,524** ,004**	-,445* ,016*	-,493** ,007**	-,009 ,965	-,150 ,516	,148 ,434	1	-,026 ,893	,623*** ,000***
Conflit <i>n</i> =29	,031 ,872	,217 ,258	,078 ,688	-,014 ,943	,451* ,014*	,291 ,201	-,608*** ,000***	-,026 ,893	1	-,699*** ,000***
Relations familiales <i>n</i> =29	-,509** ,005**	-,523** ,004**	-,477** ,009**	-,458* ,013*	-,421* ,023*	-,324 ,152	,804*** ,000***	,623*** ,000***	-,699*** ,000***	1

### 17.3. Corrélations entre les scores des mères à l'IOFS et au FIRA-G

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 n=36	Impact fin. n=36	Impact don. de soins n=36	Impact social n=36	Coping n=36	Impact fratrie n=26	Stress n=37	Pres-sions n=37	Sou-tien n=37	Sup. social n=37	Co-ping n=37	Résis-tance n=37	Détresse n=37
IOFS 15 n=36	1	,777*** ,000***	,927*** ,000***	,842*** ,000***	,484** ,003**	,086 ,678	,251 ,140	,655*** ,000***	-,272 ,109	-,500** ,002**	,115 ,506	-,560*** ,000***	,160 ,351
Impact financier n=36	,777*** ,000***	1	,759*** ,000***	,668*** ,000***	,337* ,044*	,014 ,946	,146 ,395	,612*** ,000***	-,285 ,092	-,363* ,030*	,125 ,469	-,392* ,018*	,282 ,096
Impact donneur de soins n=36	,927*** ,000***	,759*** ,000***	1	,804*** ,000***	,379* ,023*	,084 ,684	,268 ,114	,565*** ,000***	-,290 ,086	-,468** ,004**	,051 ,767	-,525** ,001**	,142 ,409
Impact social n=36	,842*** ,000***	,668*** ,000***	,804*** ,000***	1	,157 ,36	,167 ,414	,196 ,251	,625*** ,000***	-,330* ,049*	-,288 ,089	,228 ,181	-,329* ,050*	,217 ,204
Coping n=36	,484** ,003**	,337* ,044*	,379* ,023*	,157 ,36	1	,063 ,759	-,029 ,867	,060 ,729	-,202 ,238	-,399* ,016*	-,240 ,140	-,516** ,001**	-,035 ,839
Impact fratrie n=36	,086 ,678	,014 ,946	,084 ,684	,167 ,414	,063 ,759	1	-,065 ,754	-,264 ,192	-,290 ,150	-,144 ,484	,026 ,901	,148 ,471	-,124 ,548
Stress n=37	,251 ,140	,146 ,395	,268 ,114	,196 ,251	-,029 ,867	-,065 ,754	1	,231 ,170	,268 ,109	-,275 ,099	,071 ,676	-,262 ,117	,070 ,680
Tensions n=37	,655*** ,000***	,612*** ,000***	,565*** ,000***	,625*** ,000***	,060 ,729	-,264 ,192	,231 ,170	1	-,205 ,222	-,505** ,001**	,103 ,542	-,562*** ,000***	,251 ,134
Soutien n=37	-,272 ,109	-,285 ,092	-,290 ,086	-,330* ,049*	-,202 ,238	-,290 ,150	,268 ,109	-,205 ,222	1	,124 ,466	,237 ,158	,051 ,763	-,357* ,030*
Soutien social n=37	-,500** ,002**	-,363* ,030*	-,468** ,004**	-,288 ,089	-,399* ,016*	-,144 ,484	-,275 ,099	-,505** ,001**	,124 ,466	1	,312 ,060	,715*** ,000***	,127 ,452
Coping n=37	,115 ,506	,125 ,469	,051 ,767	,228 ,181	-,240 ,140	,026 ,901	,071 ,676	,103 ,542	,237 ,158	,312 ,060	1	,191 ,256	,115 ,500
Endurance n=37	- ,560*** ,000***	-,392* ,018*	-,525** ,001**	-,329* ,050*	-,516** ,001**	,148 ,471	-,262 ,117	- ,562*** ,000***	,051 ,763	,715*** ,000***	,191 ,256	1	-,082 ,630
Détresse n=37	,160 ,351	,282 ,096	,142 ,409	,217 ,204	-,035 ,839	-,124 ,548	,070 ,680	,251 ,134	-,357* ,030*	,127 ,452	,115 ,500	-,082 ,630	1



# 17.4. Corrélations entre les scores des pères (et beaux-pères) à l'IOFS et au FIRA-G

Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale	IOFS 15 n=29	Impact fin. n=29	Impact don. de soins n=29	Impact social n=29	Coping n=29	Impact fratrie n=21	Stress n=29	Pres-sions n=29	Sou-tien n=29	Sup. social n=29	Co-ping n=29	Résis-tance n=29	Détresse n=29
IOFS 15 n=29	1	,675*** ,000***	,945*** ,000***	,939*** ,000***	,217 ,258	,390 ,080	-,046 ,811	,394* ,034*	-,243 ,204	- ,658*** ,000***	,215 ,262	- ,690*** ,000***	,361 ,054
Impact financier n=29	,675*** ,000***	1	,708*** ,000***	,549** ,002**	,152 ,431	,239 ,297	-,121 ,531	,424* ,022*	-,247 ,196	-,476* ,010*	,197 ,307	- ,686*** ,000***	,081 ,676
Impact donneur de soins n=29	,945*** ,000***	,708*** ,000***	1	,883*** ,000***	,250 ,190	,369 ,100	-,003 ,989	,415* ,025*	-,135 ,485	-,610** ,001**	,382* ,041*	- ,682*** ,000***	,359 ,056
Impact social n=29	,939*** ,000***	,549** ,002**	,883*** ,000***	1	,246 ,199	,404 ,070	,060 ,756	,341 ,070	-,246 ,199	-,604** ,001**	,216 ,261	-,594** ,001**	,356 ,058
Coping n=29	,217 ,258	,152 ,431	,250 ,190	,246 ,199	1	,108 ,643	-,037 ,851	,192 ,319	-,334 ,076	-,055 ,780	,191 ,321	-,105 ,589	,226 ,238
Impact fratrie n=21	,390 ,080	,239 ,297	,369 ,100	,404 ,070	,108 ,643	1	-,283 ,214	-,148 ,523	,004 ,985	-,262 ,265	-,324 ,151	-,325 ,151	,157 ,497
Stress n=29	-,046 ,811	-,121 ,531	-,003 ,989	,060 ,756	-,037 ,851	-,283 ,214	1	,057 ,764	,108 ,569	-,104 ,591	,035 ,855	-,118 ,534	,048 ,800
Tensions n=29	,394* ,034*	,424* ,022*	,415* ,025*	,341 ,070	,192 ,319	-,148 ,523	,057 ,764	1	-,161 ,394	-,338 ,073	,239 ,203	-,395* ,031*	,422* ,020*
Soutien n=29	-,243 ,204	-,247 ,196	-,135 ,485	-,246 ,199	-,334 ,076	,004 ,985	,108 ,569	-,161 ,394	1	,263 ,167	,195 ,301	,319 ,086	-,212 ,261
Soutien social n=29	- ,658*** ,000***	-,476* ,010*	-,610** ,001**	-,604** ,001**	-,055 ,780	-,262 ,265	-,104 ,591	-,338 ,073	,263 ,167	1	-,001 ,996	,619*** ,000***	-,239 ,211
Coping n=29	,215 ,262	,197 ,307	,382* ,041*	,216 ,261	,191 ,321	-,324 ,151	,035 ,855	,239 ,203	,195 ,301	-,001 ,996	1	-,102 ,593	,149 ,433
Endurance n=29	- ,690*** ,000***	- ,686*** ,000***	- ,682*** ,000***	-,594** ,001**	-,105 ,589	-,325 ,151	-,118 ,534	- ,395* ,031*	,319 ,086	,619*** ,000***	-,102 ,593	1	-,370* ,044*
Détresse n=29	,361 ,054	,081 ,676	,359 ,056	,356 ,058	,226 ,238	,157 ,497	,048 ,800	,422* ,020*	-,212 ,261	-,239 ,211	,149 ,433	-,370* ,044*	1

### 17.5. Corrélations entre les scores des mères aux échelles FRI et FIRA-G

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Cohésion <i>n</i> =37	Expr. <i>n</i> =37	Conflit <i>n</i> =37	Relations fam. <i>n</i> =37	Stress <i>n</i> =37	Pressions <i>n</i> =37	Soutien <i>n</i> =37	Sup. social <i>n</i> =37	Coping <i>n</i> =37	Résistance <i>n</i> =37	Détresse <i>n</i> =37
Cohésion <i>n</i> =37	1	,271 ,104	-,090 ,597	,630*** ,000***	-,191 ,258	-,371* ,024*	,434** ,007**	,229 ,173	-,363* ,027*	,334* ,043*	-,276 ,099
Expression <i>n</i> =37	,271 ,104	1	-,023 ,891	,711*** ,000***	-,005 ,977	-,185 ,272	,259 ,122	-,013 ,941	-,025 ,883	,002 ,991	-,006 ,974
Conflit <i>n</i> =37	-,090 ,597	-,023 ,891	1	-,591*** ,000***	-,005 ,977	,056 ,741	-,142 ,400	-,096 ,571	,194 ,251	-,103 ,546	,062 ,717
Relations familiales <i>n</i> =37	,630*** ,000***	,711*** ,000***	-,591*** ,000***	1	-,215 ,202	-,296 ,076	,411* ,011*	,141 ,404	-,273 ,103	,198 ,241	-,153 ,366
Stress <i>n</i> =37	-,191 ,258	-,005 ,977	-,005 ,977	-,215 ,202	1	,231 ,170	,268 ,109	-,275 ,099	,071 ,676	-,262 ,117	,070 ,680
Tensions <i>n</i> =37	-,371* ,024*	-,185 ,272	,056 ,741	-,296 ,076	,231 ,170	1	-,205 ,222	-,505** ,001**	,103 ,542	-,562*** ,000***	,251 ,134
Soutien <i>n</i> =37	,434** ,007**	,259 ,122	-,142 ,400	,411* ,011*	,268 ,109	-,205 ,222	1	,124 ,466	,237 ,158	,051 ,763	-,357* ,030*
Soutien social <i>n</i> =37	,229 ,173	-,013 ,941	-,096 ,571	,141 ,404	-,275 ,099	-,505** ,001**	,124 ,466	1	,312 ,060	,715*** ,000***	,127 ,452
Coping <i>n</i> =37	-,363* ,027*	-,025 ,883	,194 ,251	-,273 ,103	,071 ,676	,103 ,542	,237 ,158	,312 ,060	1	,191 ,256	,115 ,500
Endurance <i>n</i> =37	,334* ,043*	,002 ,991	-,103 ,546	,198 ,241	-,262 ,117	-,562*** ,000***	,051 ,763	,715*** ,000***	,191 ,256	1	-,082 ,630
Détresse <i>n</i> =37	-,276 ,099	-,006 ,974	,062 ,717	-,153 ,366	,070 ,680	,251 ,134	-,357* ,030*	,127 ,452	,115 ,500	-,082 ,630	1

## 17.6. Corrélations entre les scores des pères (et beaux-pères) aux outils FRI et FIRA-G

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Cohésion <i>n=29</i>	Expr. <i>n=29</i>	Conflit <i>n=29</i>	Relations fam. <i>n=29</i>	Stress <i>n=29</i>	Pres-sions <i>n=29</i>	Sou-tien <i>n=29</i>	Sup. social <i>n=29</i>	Co-ping <i>n=29</i>	Résis-tance <i>n=29</i>	Détresse <i>n=29</i>
Cohésion <i>n=29</i>	1	,148 ,434	-,608*** ,000***	,804*** ,000***	,173 ,362	-,362* ,049*	,381* ,038*	,456* ,013*	-,141 ,456	,552** ,002**	-,608*** ,000***
Expression <i>n=29</i>	,148 ,434	1	-,026 ,893	,623*** ,000***	-,095 ,618	-,416* ,022*	,360 ,050	,465* ,011*	-,005 ,981	,480** ,007**	-,051 ,787
Conflit <i>n=29</i>	-,608*** ,000***	-,026 ,893	1	-,699*** ,000***	-,213 ,259	,274 ,143	-,241 ,200	-,111 ,567	,163 ,390	-,224 ,235	,293 ,116
Relations familiales <i>n=29</i>	,804*** ,000***	,623*** ,000***	-,699*** ,000***	1	,115 ,543	-,508** ,004**	,474** ,008**	,511** ,005**	-,135 ,478	,615*** ,000***	-,438* ,015*
Stress <i>n=29</i>	,173 ,362	-,095 ,618	-,213 ,259	,115 ,543	1	,057 ,764	,108 ,569	-,104 ,591	,035 ,855	-,118 ,534	,048 ,800
Tensions <i>n=29</i>	-,362* ,049*	-,416* ,022*	,274 ,143	-,508** ,004**	,057 ,764	1	-,161 ,394	-,338 ,073	,239 ,203	-,395* ,031*	,422* ,020*
Soutien <i>n=29</i>	,381* ,038*	,360 ,050	-,241 ,200	,474** ,008**	,108 ,569	-,161 ,394	1	,263 ,167	,195 ,301	,319 ,086	-,212 ,261
Soutien social <i>n=29</i>	,456* ,013*	,465* ,011*	-,111 ,567	,511** ,005**	-,104 ,591	-,338 ,073	,263 ,167	1	-,001 ,996	,619*** ,000***	-,239 ,211
Coping <i>n=29</i>	-,141 ,456	-,005 ,981	,163 ,390	-,135 ,478	,035 ,855	,239 ,203	,195 ,301	-,001 ,996	1	-,102 ,593	,149 ,433
Endurance <i>n=29</i>	,552** ,002**	,480** ,007**	-,224 ,235	,615*** ,000***	-,118 ,534	-,395* ,031*	,319 ,086	,619*** ,000***	-,102 ,593	1	-,370* ,044*
Détresse <i>n=29</i>	-,608*** ,000***	-,051 ,787	,293 ,116	-,438* ,015*	,048 ,800	,422* ,020*	-,212 ,261	-,239 ,211	,149 ,433	-,370* ,044*	1

17.7. Corrélations entre les scores de la fratrie aux variables dépendantes et les scores des mères et pères aux sous-échelles d'Impact sur la fratrie

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enfants non malades A <i>n=8</i>	Détresse enfants non malades A <i>n=8</i>	Impact sur la fratrie mères <i>n=26</i>	Impact sur la fratrie pères <i>n=19</i>
Relations familiales enfants non malades A <i>n=8</i>	1	,627*** ,000***	,287 ,184	,116 ,670
Détresse enfants non malades A <i>n=8</i>	,627*** ,000***	1	,100 ,651	,233 ,385
Impact sur la fratrie mères <i>n=26</i>	,287 ,184	,100 ,651	1	,589* ,013*
Impact sur la fratrie pères <i>n=19</i>	,116 ,670	,233 ,385	,589* ,013*	1

## 17.8. Corrélations entre variables dépendantes et nombre de parents au foyer

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité é bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Rel. fam. mères <i>n=37</i>	Relations familiales pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Relations familiales enf. mal. A <i>n=9</i>	Rel. fam. enf. non mal. A <i>n=8</i>	Détresse fam. enf. mal. A <i>n=9</i>	Détresse fam. enf. non mal A <i>n=8</i>	<b>Nombre de parents <i>n=39</i></b>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160 ,351	,326 ,097	-,048 ,902	-,003 ,988	-,122 ,755	,130 ,485	-,456** ,005**
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	,020 ,967	-,258 ,223	-,399 ,376	-,182 ,394	-,247 ,196
Relations familiales mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	,753* ,019*	-,211 ,247	-,640 ,063	-,344 ,054	,214 ,204
Relations familiales pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	,875* ,010*	,117 ,578	-,179 ,701	-,179 ,701	,176 ,353
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	-,458 ,215	,134 ,464	-,178 ,647	,321 ,073	-,149 ,378
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	-,812* ,027*	,263 ,203	,163 ,727	,390 ,054	-,518** ,003**
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	-,048 ,902	,020 ,967	,753* ,019*	,875* ,010*	-,458 ,215	-,812* ,027*	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	a
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,003 ,988	-,258 ,223	-,211 ,247	,117 ,578	,134 ,464	,263 ,203	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	-,331 ,056
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,122 ,755	-,399 ,376	-,640 ,063	-,179 ,701	-,178 ,647	,163 ,727	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	a
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	,130 ,485	-,182 ,394	-,344 ,054	-,036 ,864	,321 ,073	,390 ,054	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	-,503** ,002**
<b>Nombre de parents au foyer <i>n=39</i></b>	-,456** ,005**	-,247 ,196	,214 ,204	,176 ,353	-,149 ,378	-,518** ,003**	a	-,331 ,056	a	-,503** ,002**	1

a : calcul impossible du fait d'un trop faible taux de réponses différentes sur l'échantillon

### 17.9. Corrélations entre variables dépendantes et niveau d'éducation

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Détresse familiale pères <i>n</i> =29	Relations familiales enf. malades A <i>n</i> =9	Relations familiales enf. non malades A <i>n</i> =8	Détresse familiale enf. malades A <i>n</i> =9	Détresse familiale enf. non malades A <i>n</i> =8	Niveau d'éducation de la mère <i>n</i> =39
Détresse familiale pères <i>n</i> =29	1	-,812* ,027*	,263 ,203	,163 ,727	,390 ,054	-,372* ,043*
Relations familiales enf. malades A <i>n</i> =9	-,812* ,027*	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	a
Relations familiales enf. non malades A <i>n</i> =8	,263 ,203	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	-,099 ,577
Détresse familiale enf. malades A <i>n</i> =9	,163 ,727	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	a
Détresse familiale enf. non malades A <i>n</i> =8	,390 ,054	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	-,474** ,005**
Niveau d'éducation de la mère <i>n</i> =39	-,372* ,043*	a	-,099 ,577	a	-,474** ,005**	1

*a : calcul impossible du fait d'un trop faible taux de réponses différentes sur l'échantillon*

### 17.10. Corrélations entre variables dépendantes et nombre d'enfants

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Nombre d'enfants <i>n=39</i>
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	-,052 ,894
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	,443** ,009**
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	-,195 ,615
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	,335 ,053
Nombre d'enfants <i>n=39</i>	-,052 ,894	,443** ,009**	-,195 ,615	,335 ,053	1

17.11. Corrélations entre l'âge moyen des enfants, l'âge du plus jeune enfant malade, et les scores des enfants

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Age moyen des enfants <i>n=39</i>	Age du plus jeune enfant malade <i>n=39</i>
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	-,360 ,341	-,233 ,546
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	,631*** ,000***	,632*** ,000***
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	-,027 ,945	,234 ,544
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	,417* ,014*	,351* ,042*
Age moyen des enfants <i>n=39</i>	-,360 ,341	,631*** ,000***	-,027 ,945	,417* ,014*	1	,945*** ,000***
Age moyen du plus jeune enfant malade <i>n=39</i>	-,233 ,546	,632*** ,000***	,234 ,544	,351* ,042*	,945*** ,000***	1



17.12. Corrélations entre scores aux outils standardisés et durée depuis le début de la maladie

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Durée depuis le début de la maladie <i>n=37</i>
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	-,388 ,342
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	,670*** ,000***
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	,204 ,628
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	,434* ,013*
Durée depuis le début de la maladie <i>n=37</i>	-,388 ,342	,670*** ,000***	,204 ,628	,434* ,013*	1

17.13. Corrélations entre scores aux outils standardisés et durée d'obtention d'un diagnostic fiable

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Durée d'obtention du diagnostic <i>n=38</i>
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	-,812* ,027*	,263 ,494
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	,263 ,203	,440* ,010*
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	,163 ,727	-,024 ,951
Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	,390 ,054	,524** ,002**
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	-,812* ,027*	,263 ,203	,163 ,727	,390 ,054	1	,470* ,010*
Durée d'obtention du diagnostic <i>n=38</i>	,263 ,494	,440* ,010*	-,024 ,951	,524** ,002**	,470* ,010*	1

17.14. Liens entre des variables liées à d'autres facettes de l'identité de la maladie au quotidien (cotées 0 ou 1) et les scores parentaux aux variables dépendantes

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Relations familiales mères <i>n=37</i>	Relations familiales pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Fidèle aux attentes parentales <i>n=37</i>	Vision de la maladie partagée avec les médecins <i>n=38</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160	,326 ,097	-,316 ,069	,080 ,647
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	-,125 ,526	,010 ,959
Relations fam. mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	,140 ,424	,165 ,336
Relations fam. pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	,396* ,033*	,430* ,020*
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	-,046 ,791	-,111 ,521
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	,073 ,705	,155 ,423
Fidèle aux attentes parentales <i>n=37</i>	-,316 ,069	-,125 ,526	,140 ,424	,396* ,033*	-,046 ,791	,073 ,705	1	0,282 0,090
Vision de la maladie partagée avec les médecins <i>n=38</i>	,080 ,647	,010 ,959	,165 ,336	,430* ,020*	-,111 ,521	,155 ,423	0,282 0,090	1

17.15. Corrélations entre la prise en charge médicale, la place subjective de cette prise en charge et les scores individuels, notamment parentaux

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Relations familiales mères <i>n=37</i>	Relations familiales pères <i>n=29</i>	Détresse familiale mères <i>n=37</i>	Détresse familiale pères <i>n=29</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Total de prise en charge médicale <i>n=39</i>	Place subjective du médical <i>n=39</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,369* ,027*	-,398* ,040*	,160	,326 ,097	-,122 ,755	,576*** ,000***	,555*** ,000***
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	-,056 ,781	-,509** ,005**	,077 ,703	,361 ,054	-,399 ,376	,398* ,033*	,531** ,003**
Relations fam. mères <i>n=37</i>	-,369* ,027*	-,056 ,781	1	,317 ,100	-,153 ,366	-,251 ,198	-,640 ,063	-,314 ,058	-,184 ,275
Relations fam. pères <i>n=29</i>	-,398* ,040*	-,509** ,005**	,317 ,100	1	-,276 ,155	-,438* ,015*	-,179 ,701	-,294 ,115	-,069 ,719
Détresse familiale mères <i>n=37</i>	,160 ,351	,077 ,703	-,153 ,366	-,276 ,155	1	,690*** ,000***	-,178 ,647	,205 ,223	-,092 ,590
Détresse familiale pères <i>n=29</i>	,326 ,097	,361 ,054	-,251 ,198	-,438* ,015*	,690*** ,000***	1	,163 ,727	,215 ,254	,268 ,153
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,122 ,755	-,399 ,376	-,640 ,063	-,179 ,701	-,178 ,647	,163 ,727	1	,592 ,093	-,362 ,338
Total de prise en charge médicale <i>n=39</i>	,576*** ,000***	,398* ,033*	-,314 ,058	-,294 ,115	,205 ,223	,215 ,254	,592 ,093	1	,414** ,009**
Place subjective du médical <i>n=39</i>	,555*** ,000***	,531** ,003**	-,184 ,275	-,069 ,719	-,092 ,590	,268 ,153	-,362 ,338	,414** ,009**	1

17.16. Corrélations des variables de soutien social avec d'autres scores parentaux à des variables contenues dans notre étude, notamment les Tensions et l'Endurance familiales

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Soutien proche mères <i>n</i> =37	Soutien proche pères <i>n</i> =27	Soutien social mères <i>n</i> =37	Soutien social pères <i>n</i> =26	Tensions familiales mères <i>n</i> =37	Tensions familiales pères <i>n</i> =27	Endurance familiale mères <i>n</i> =37	Endurance familiale pères <i>n</i> =27
Soutien mères <i>n</i> =37	1	,609** ,001**	,124 ,466	-,038 ,860	-,205 ,222	-,075 ,721	,051 ,763	,060 ,775
Soutien pères <i>n</i> =27	,609** ,001**	1	-,016 ,940	,259 ,201	-,244 ,239	-,187 ,350	,166 ,428	,250 ,208
Sup. soc. mères <i>n</i> =37	,124 ,466	-,016 ,940	1	,512* ,011*	-,505** ,001**	-,433* ,031*	,715*** ,000***	,277 ,180
Sup. soc. pères <i>n</i> =26	-,038 ,860	,259 ,201	,512* ,011*	1	-,483* ,017*	-,367 ,065	,447* ,028*	,729*** ,000***
Tensions familiales mères <i>n</i> =37	-,205 ,222	-,244 ,239	- ,505** ,001**	-,483* ,017*	1	,655*** ,000***	-,562*** ,000***	-,368 ,070
Tensions familiales pères <i>n</i> =27	-,075 ,721	-,187 ,350	-,433* ,031*	-,367 ,065	,655*** ,000***	1	-,446* ,025*	-,398* ,040*
Endurance familiale mères <i>n</i> =37	,051 ,763	,166 ,428	,715** * ,000** *	,447* ,028*	-,562*** ,000***	-,446* ,025*	1	,161 ,442
Endurance familiale pères <i>n</i> =27	,060 ,775	,250 ,208	,277 ,180	,729** * ,000** *	-,368 ,070	-,398* ,040*	,161 ,442	1

### 17.17. Lien entre Impact social de la maladie, perçu par les parents, et soutien social

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Soutien proches mères <i>n=37</i>	Soutien proches pères <i>n=27</i>	Soutien social mères <i>n=37</i>	Soutien social pères <i>n=26</i>	Impact social mères <i>n=36</i>	Impact social pères <i>n=27</i>
Soutien mères <i>n=37</i>	1	,609** ,001**	,124 ,466	-,038 ,860	-,330* ,049*	,036 ,866
Soutien pères <i>n=27</i>	,609** ,001**	1	-,016 ,940	,259 ,201	-,305 ,147	-,233 ,241
Sup. soc. mères <i>n=37</i>	,124 ,466	-,016 ,940	1	,512* ,011*	-,288 ,089	-,168 ,423
Sup. soc. pères <i>n=26</i>	-,038 ,860	,259 ,201	,512* ,011*	1	-,339 ,114	-,600** ,001**
Impact social mères <i>n=36</i>	-,330* ,049*	-,305 ,147	-,288 ,089	-,339 ,114	1	,660*** ,000***
Impact social pères <i>n=27</i>	,036 ,866	-,233 ,241	-,168 ,423	-,600** ,001**	,660*** ,000***	1

### 17.18. Liens entre les scores de soutien social et aux variables dépendantes des enfants

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	Détresse familiale enf. non malades A <i>n=8</i>	Soutien proches enf. malades A <i>n=9</i>	Soutien proches enf. non malades A <i>n=8</i>	Soutien social enf. malades A <i>n=9</i>	Soutien social enf. non malades A <i>n=8</i>
Relations fam. enf. malades A <i>n=9</i>	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,446 ,268	,609 ,082	-,448 ,449	-,083 ,831	-,259 ,675
Rel. fam. enf. non malades A <i>n=8</i>	-,495 ,212	1	,571 ,139	,627*** ,000***	,063 ,920	,163 ,631	,436 ,463	,183 ,590
Détresse enf. malades A <i>n=9</i>	-,630 ,069	,571 ,139	1	,590 ,124	-,761* ,017*	-,322 ,597	-,080 ,838	-,242 ,695
Détresse enf. non malades A <i>n=8</i>	-,446 ,268	,627*** ,000***	,590 ,124	1	-,336 ,581	-,462 ,131	-,609 ,276	-,480 ,114
Soutien enf. malades A <i>n=9</i>	,609 ,082	,063 ,920	-,761* ,017*	-,336 ,581	1	,474 ,420	,031 ,936	,429 ,472
Soutien enf. non malades A <i>n=8</i>	-,448 ,449	,163 ,631	-,322 ,597	-,462 ,131	,474 ,420	1	,332 ,585	,766** ,004**
Sup. soc. enf. malades A <i>n=9</i>	-,083 ,831	,436 ,463	-,080 ,838	-,609 ,276	,031 ,936	,332 ,585	1	,465 ,430
Sup. soc. enf. non malades A <i>n=8</i>	-,259 ,675	,183 ,590	-,242 ,695	-,480 ,114	,429 ,472	,766** ,004**	,465 ,430	1

### 17.19. Scores de soutien social des enfants rapportés à ceux des parents

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Soutien proches enf. malades A <i>n</i> =9	Soutien proches enf. non malades A <i>n</i> =8	Soutien social enf. malades A <i>n</i> =9	Soutien social enf. non malades A <i>n</i> =8	Soutien proches mères <i>n</i> =37	Soutien proches pères <i>n</i> =27	Soutien social mères <i>n</i> =37	Soutien social pères <i>n</i> =26
Soutien enf. malades A <i>n</i> =9	1	,474 ,420	,031 ,936	,429 ,472	,202 ,602	,758 ,081	,097 ,804	,580 ,305
Soutien enf. non malades A <i>n</i> =8	,474 ,420	1	,332 ,585	,766** ,004**	,035 ,918	,322 ,437	,110 ,748	,703 ,078
Sup. soc. enf. malades A <i>n</i> =9	,031 ,936	,332 ,585	1	,465 ,430	-,238 ,538	-,360 ,483	,253 ,511	,494 ,397
Sup. soc. enf. non malades A <i>n</i> =8	,429 ,472	,766** ,004**	,465 ,430	1	,030 ,929	,354 ,389	,525 ,097	,765* ,045*
Soutien mères <i>n</i> =37	,202 ,602	,035 ,918	-,238 ,538	,030 ,929	1	,609** ,001**	,124 ,466	-,038 ,860
Soutien pères <i>n</i> =27	,758 ,081	,322 ,437	-,360 ,483	,354 ,389	,609** ,001**	1	-,016 ,940	,259 ,201
Sup. soc. mères <i>n</i> =37	,097 ,804	,110 ,748	,253 ,511	,525 ,097	,124 ,466	-,016 ,940	1	,512* ,011*
Sup. soc. pères <i>n</i> =26	,580 ,305	,703 ,078	,494 ,397	,765* ,045*	-,038 ,860	,259 ,201	,512* ,011*	1



## 17.20. Scores de soutien social des enfants rapportés à divers scores des parents

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	Soutien proche s enf. malades A <i>n</i> =9	Soutien proche s enf. non malades A <i>n</i> =8	Soutien social enf. malades A <i>n</i> =9	Soutien social enf. non malades A <i>n</i> =8	Rel. fam. mères <i>n</i> =37	Rel. fam. pères <i>n</i> =29	Tensions familiales mères <i>n</i> =37	Tensions familiales pères <i>n</i> =27	Endurance familiale mères <i>n</i> =37	Endurance familiale pères <i>n</i> =27
Soutien enf. malades A <i>n</i> =9	1	,474 ,420	,031 ,936	,429 ,472	,277 ,471	,849* ,032*	-,568 ,111	-,475 ,341	,824** ,006**	-,016 ,977
Soutien enf. non malades A <i>n</i> =8	,474 ,420	1	,332 ,585	,766** ,004**	-,071 ,837	,593 ,121	-,165 ,628	-,288 ,489	,243 ,472	,446 ,268
Sup. soc. enf. malades A <i>n</i> =9	,031 ,936	,332 ,585	1	,465 ,430	-,071 ,837	,593 ,121	-,069 ,860	-,596 ,212	,044 ,911	,203 ,699
Sup. soc. enf. non malades A <i>n</i> =8	,429 ,472	,766** ,004**	,465 ,430	1	-,069 ,840	,542 ,166	-,310 ,353	-,920** ,001**	,536 ,089	,674 ,067
Rel. fam. mères <i>n</i> =37	,277 ,471	-,071 ,837	-,071 ,837	-,069 ,840	1	,317 ,100	-,296 ,076	,033 ,874	,198 ,241	-,167 ,425
Rel. fam. pères <i>n</i> =29	,849* ,032*	,593 ,121	,593 ,121	,542 ,166	,317 ,100	1	-,471* ,018*	-,465* ,015*	-,071 ,736	,668*** ,000***
Tensions familiales mères <i>n</i> =37	-,568 ,111	-,165 ,628	-,069 ,860	-,310 ,353	-,296 ,076	-,471* ,018*	1	,655*** ,000***	-,562*** ,000***	-,368 ,070
Tensions familiales pères <i>n</i> =27	-,475 ,341	-,288 ,489	-,596 ,212	-,920** ,001**	,033 ,874	-,465* ,015*	,655*** ,000***	1	-,446* ,025*	-,398* ,040*
Endurance familiale mères <i>n</i> =37	,824** ,006**	,243 ,472	,044 ,911	,536 ,089	,198 ,241	-,071 ,736	-,562*** ,000***	-,446* ,025*	1	,161 ,442
Endurance familiale pères <i>n</i> =27	-,016 ,977	,446 ,268	,203 ,699	,674 ,067	-,167 ,425	,668** * ,000** *	-,368 ,070	-,398* ,040*	,161 ,442	1

17.21. Liens entre le respect par les équipes médicales des valeurs et des rituels familiaux, et la nécessité éventuelle de modifier ces rituels, et les variables dépendantes

<b>Coefficient de Bravais – Pearson et significativité bilatérale</b>	IOFS 15 mères <i>n=36</i>	IOFS 15 pères <i>n=29</i>	Relations familiales enf. mal. A <i>n=9</i>	Relations fam. enf. non mal. A <i>n=8</i>	Détresse fam. enf. mal. A <i>n=9</i>	Détresse fam. enf. non mal A <i>n=8</i>	Respect par les équipes médicales des valeurs <i>n=27</i>	Respect par les équipes médicales des rituels <i>n=22</i>	Modification des rituels du fait de la maladie <i>n=36</i>
IOFS 15 mères <i>n=36</i>	1	,805*** ,000***	-,048 ,902	-,003 ,988	-,122 ,755	,130 ,485	,250 ,218	-,330 ,145	,478** ,005**
IOFS 15 pères <i>n=29</i>	,805*** ,000***	1	,020 ,967	-,258 ,223	-,399 ,376	-,182 ,394	,274 ,217	-,361 ,155	,352 ,071
Relations familiales enf. malades A <i>n=9</i>	-,048 ,902	,020 ,967	1	-,495 ,212	-,630 ,069	-,344 ,054	,933** ,002**	,634 ,176	-,524 ,183
Relations familiales enf. non malades A <i>n=8</i>	-,003 ,988	-,258 ,223	-,495 ,212	1	,571 ,139	-,179 ,701	-,349 ,102	,148 ,545	,122 ,506
Détresse familiale enf. malades A <i>n=9</i>	-,122 ,755	-,399 ,376	-,630 ,069	,571 ,139	1	,321 ,073	-,434 ,331	,315 ,543	,122 ,773
Détresse fam. enf. non mal A <i>n=8</i>	,130 ,485	-,182 ,394	-,344 ,054	-,179 ,701	,321 ,073	1	-,543** ,007**	,137 ,577	,139 ,447
Respect par les équipes médicales des valeurs <i>n=27</i>	,250 ,218	,274 ,217	,933** ,002**	-,349 ,102	-,434 ,331	-,543** ,007**	1	,690*** ,000***	,000 1,000
Respect par les équipes médicales des rituels <i>n=22</i>	-,330 ,145	-,361 ,155	,634 ,176	,148 ,545	,315 ,543	,137 ,577	,690*** ,000***	1	,194 ,388
Modification des rituels du fait de la maladie <i>n=36</i>	,478** ,005**	,352 ,071	-,524 ,183	,122 ,506	,122 ,773	,139 ,447	,000 1,000	,194 ,388	1

## 18. Autorisation des auteurs

De : Ruth E Stein <ruth.stein@einstein.yu.edu>  
Objet : **FW: Impact on Family Scale**  
Date : 29 novembre 2011 17:32:37 HNEC  
À : "muriellevillani@gmail.com" <muriellevillani@gmail.com>

---

**From:** Ruth E Stein  
**Sent:** Tuesday, November 29, 2011 11:18 AM  
**To:** 'muriellevillani@gmail.com'  
**Subject:** Impact on Family Scale

In response to your call....

**ALBERT EINSTEIN COLLEGE OF MEDICINE OF YESHIVA UNIVERSITY**  
**DEPARTMENT OF PEDIATRICS " DIVISION OF GENERAL PEDIATRICS**  
1300 Morris Avenue, Van Etten 6B27, Bronx, New York 10461  
Tel (718) 862-1721 " Fax (718) 862-1753 " Email: [ruth.stein@einstein.yu.edu](mailto:ruth.stein@einstein.yu.edu)

**Ruth E.K. Stein, M.D.**  
**Professor**

Dear Dr. Zillani:

Thank you for your request regarding the Impact on Family Scale used by our group in studying chronic illness in children. Because of the rising number of requests for the instrument and the need to supply psychometric data on the instrument as well, we have developed a standardized packet of information regarding the measure.

Unfortunately we do not have support to cover the costs of handling these requests and are therefore forced to charge a processing fee of \$25.00 for the Impact on Family Scale. This covers the cost of preparation, duplication, and mailing the information. The check for this fee must be in United States dollars and payable through a United States bank. Please note that if you cannot make the check out from a U.S. bank we will have to charge an additional \$10 fee for processing and so the check should be made out for \$35 US. The check should be made out to "PACTS PAPERS/AECOM" and sent to Dr. Ruth Stein at the above mailing address.

Should you personally decide to use the instrument, we would be willing to have you do so with the following stipulations: we would like to be kept informed of your decision. We would also expect that the sources of the instrument be acknowledged in any reproductions of the questions and in any products and that copies be sent to us. In an effort to keep track of the use of the instrument, we would expect you to refer any interested colleagues directly to us including the translated versions.

The packet has been prepared based on our experience with a particular population of inner-city children with chronic physical health problems and in some instances on other populations as well. While the instrument has also been used in still other populations, we cannot describe or guarantee their properties in those situations. We are sure you realize this would be a standard caution with the use of any instrument. Many thanks for your interest.

Sincerely,

Ruth E. K. Stein, M.D.  
Professor of Pediatrics

De: **Untas Aurelie** aurelie.untas@parisdescartes.fr  
Objet: Re: Adaptation française du Family Relationship Index  
Date: 15 octobre 2011 17:24  
À: Murielle Villani muriellevillani@gmail.com

---

Bonjour,  
je me rappelle très bien de vous et de votre travail.  
Voici le FRI en pièce jointe.  
Bonne continuation dans votre recherche,  
Bien à vous,  
Aurélie Untas

Quoting Murielle Villani <muriellevillani@gmail.com>:

Chère Madame,

Doctorante à l'Université Paris Descartes, au sein du même laboratoire, je travaille sur la résilience familiale face à la maladie chronique de l'enfant et aurais souhaité utiliser une version française du FRI pour évaluer les familles rencontrées. Je crois que vous avez créé et validé une traduction française de cet outil, d'après un article que vous avez publié dans l'Encéphale. Auriez-vous la gentillesse de me dire comment me la procurer? Un très grand merci d'avance pour votre aide, bien cordialement, Murielle Villani



## 19. Exemple de documents joints par les familles

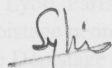
Chère Murielle,

Comme promis voici les questionnaires que nous avons remplis hier en famille. Nous avons d'ailleurs passé un très bon moment familial.

Je joins à mon envoi une brève explication sur la maladie génétique dont est atteint notre fils aîné qui vous aidera peut-être à mieux analyser nos réponses, si sa maladie m'a personnellement beaucoup affecté (l'annonce de la maladie a été dévastatrice en ce qui me concerne) mon conjoint l'a beaucoup mieux accepté dans la mesure où le traitement n'est pas médicamenteux. Le principal impact de la maladie sur notre famille se situe au niveau de l'élaboration des repas qui doit prendre en considération le régime de Baptiste, il nous est arrivé de refuser une invitation chez des amis ou au restaurant, nous ne pouvons pas non plus réserver pour des vacances en pension complète par exemple car je dois pouvoir cuisiner moi-même ses repas. Il n'a jamais non plus pris ses repas à la cantine scolaire, il emporte son repas. Notre fils est cependant merveilleux, il n'a jamais "volé" de la nourriture, il accepte toutes les contraintes liées à son régime, il a une vie d'adolescent épanoui.

Je vous souhaite beaucoup de succès dans vos études.

Très cordialement



### La phénylcétonurie

La phénylcétonurie est une affection métabolique héréditaire transmise par le Père et la Mère même s'ils sont sains.

Cette affection est due au déficit en un enzyme hépatique : la phénylalanine-hydroxylase qui permet la transformation de la phénylalanine en tyrosine. Il existe plusieurs cas de phénylcétonurie selon le degré de non assimilation de la phénylalanine.

Cette maladie est traitée par un régime qui doit débiter avant le 3ème mois de vie. Seul un diagnostic précoce et un traitement immédiat évitent à ces enfants des troubles neurologiques graves : retard mental, troubles du comportement, psychoses, spasmes en flexion, épilepsie etc.

Le traitement consiste en un régime pauvre en phénylalanine. Selon les cas et les principes de l'équipe médicale il est prescrit de manière stricte pour une durée variable afin de garder un taux de phénylalanine sanguin entre 2 et 5 mg/100 ml. Le régime peut être ensuite progressivement élargi car après un certain âge, il n'y aurait plus de risque neurologique. Toutefois, les anomalies biologiques et comportementales pouvant réapparaître, il convient de contrôler les apports protéiques pour maintenir la phénylalaninémie au dessous de 16 mg/100 ml. Il est donc conseillé de poursuivre un régime alimentaire pauvre en phénylalanine tout au long de la vie du patient.

Lorsqu'il s'agit d'une fille, le régime doit être repris sous contrôle médical en cas de désir d'enfant, et ce avant même le début de la grossesse pour éviter l'embryo-fœtopathie phénylalanique qui se traduit chez le nouveau-né par des malformations osseuses, cardiaques et oculaires congénitales, une microcéphalie, une hypotrophie et une arriération mentale, ou une fausse-couche spontanée.

#### Bref rappel historique

En 1934, le médecin norvégien, le Docteur Yvar Asbjorn Folling est le premier à décrire la phénylcétonurie (PCU). Il faudra ensuite attendre 1954 pour que le Professeur Horst Bickel, de Heidelberg, établisse le régime pauvre en phénylalanine (une fillette de 3 ans dont le diagnostic de phénylcétonurie avait été fait tard a présenté un comportement nettement amélioré après l'introduction du régime). La solution était donc là...

Il restait encore à dépister la maladie pour que le régime puisse être mis en place le plus vite possible après la naissance. Et c'est en 1962 que le Docteur Robert Guthrie mit au point le dépistage.

Introduit en France en 1966 par des initiatives privées (Lille, Lyon, Paris) puis bénéficiant d'une promotion par la Société EVIAN, le programme de dépistage néonatal par le test de Guthrie fut repris en 1972 par l'Association Française pour le Dépistage des Handicaps de l'Enfant (AFPDHE) avant d'être généralisé à toutes les naissances en France en 1978.

Le test de Guthrie est réalisé sur quelques gouttes de sang prélevées par piqûre du talon sur le nouveau-né. En France, un enfant sur 15000 naît phénylcétonurique.

Aujourd'hui le dépistage de la phénylcétonurie est possible, et il est important de prendre conscience de l'importance du régime alimentaire.



## Résilience familiale et maladies chroniques rares de l'enfant: étude exploratoire auprès de 39 familles françaises

**Résumé :** De nombreuses études ont établi que la maladie chronique d'un enfant représentait un risque suffisamment significatif pour les familles pour introduire le concept de résilience familiale, et ont défini des hypothèses quant à l'émergence de cette résilience. En nous fondant sur le modèle psychosocial *Family Systems Illness and Disability Model* de John Rolland et sur la théorie du *Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation* de Hamilton McCubbin, nous souhaitons décrire et analyser le processus de résilience de familles françaises élevant un ou plusieurs enfants atteints d'une maladie chronique rare. Nos évaluations quantitatives et qualitatives comportaient des questionnaires standardisés (*Fiche anamnétique détaillée*, *Impact on Family Scale*, *Family Index of Regenerativity and Adaptation*, *Family Relationship index*), dont certains adaptés pour la première fois en France, et, auprès d'un nombre restreint de familles, des entretiens cliniques semi-structurés et des tests projectifs (*Family Apperception Test*, *Dessin de famille*). 39 familles ont participé à l'étude quantitative et 7 à l'étude qualitative. Les 39 familles regroupent 37 mères, 27 pères, 25 enfants (14 frères et sœurs d'enfants malades et 11 enfants malades) et 3 « tiers » vivant au foyer familial. Les résultats montrent une bonne applicabilité des modèles et outils utilisés à une population française et à l'objet de notre étude. Les variables d'impact de la maladie sur les parents, d'ajustement et de fonctionnement familial se sont révélées très sensibles à la typologie clinique de la maladie. Ainsi, chez les parents, les caractéristiques de réduction de l'espérance de vie et de degré d'incapacités sont significativement associées à un impact plus lourd de la maladie, un moindre ajustement et une moindre qualité des relations familiales. Chez la fratrie, un lien négatif entre brutalité d'apparition et phase de la maladie, et variables dépendantes est observé. En terme de résilience, le soutien social, en particulier, joue un rôle important dans la stratégie d'ajustement, même si la nature du soutien utilisé diffère selon les membres de la famille. Un impact plus élevé de la maladie dans les familles monoparentales, une association positive entre niveau d'éducation de la mère et adaptation familiale, un impact négatif d'une longue durée d'obtention d'un diagnostic sur l'ensemble de la famille, ainsi qu'un lien entre les variables paternelles et la prédictabilité et la contrôlabilité de la maladie ont été relevés. Ces différents résultats nous ont permis, d'une part, de formuler des propositions cliniques en matière de prévention et de protection visant à soutenir les familles élevant un enfant souffrant d'une maladie chronique rare. Et d'autre part de présenter des perspectives de recherches futures, recherches qui devraient adopter une approche systémique et réaliser un suivi longitudinal de ces familles.

**Mots clé :** résilience ; famille ; enfants ; maladie chronique rare

## Family resilience and children rare chronic illnesses: exploratory study among 39 French families

**Summary:** Numerous studies have established that chronic illness is a sufficiently significant risk to allow the introduction of the concept of family resilience and have set hypotheses relating to the emergence of such resilience. Using John Rolland's integrative psychosocial model about *Families, Illness and Disability*, and the McCubbin's *Resiliency Model of Family Stress, Adjustment and Adaptation*, we describe and explain the construct of resilience among 39 French families with children suffering from a rare chronic illness. Quantitative and qualitative evaluations have been used: standardized questionnaires (*Detailed anamnestic form*, *Impact on Family Scale*, *Family Relationship Index*, *Family Index of Regenerativity and Adaptation*), and, with a limited number of families, semi-structured clinical interviews and projective tests (*Family Apperception Test*, *Draw-a-Family*). 39 families have participated in the quantitative study and 7 in the qualitative study. These families count 37 mothers, 27 fathers, 25 children (14 siblings and 11 ill children) and 3 close relatives living with the family. Results show a good applicability of the models and tools chosen to a French population and the subject of the study. Variables of parental impact of the disease, family adjustment and functioning have proved to be very sensitive to the clinical typology of the disease. Thus, a higher parental impact of the disease and a lower parental perception of family adjustment and relationships are significantly associated with a disease presenting potential reduction of the life span and incapacities. In siblings, an abrupt onset and the phase of the disease are negatively linked to the dependent variables. Speaking of resilience, social support plays an important role in the adjustment strategy, even if the nature of social support preferred for that purpose differs between members of the family. A higher impact of the disease on single families, a positive association between the mother's education level and family adaptation, a negative impact of a long diagnosis period on the whole family, and a link between the father's variables and the predictability and controllability of the disease, have been observed. These results have allowed us on the first hand to propose prevention and protection measures to support families raising a child suffering from a rare chronic disease, and on the second hand to present perspectives for future research, which should adopt a systemic and longitudinal approach.

**Key words:** resilience; family; children; rare chronic illness